SUB REDACȚIA

PĂTRU MEILĂ
ȘTEFAN MILEA

6

TRATAT DE PEDIATRIE

EDITURA MEDICALĂ

Sub redacţia:

Prof. dr. PĂTRU MEILĂ
Conf. dr. ŞTEFAN MILEA

TRATAT DE PEDIATRIE

Vol. 6

Neurologie
Psihiatrie
Dermatologie
Afecţiuni oculare
Elemente de imunologie

În colaborare cu:

MARILENA ALEXIANU, ALEXANDRU DIMITRESCU, IOAN GHERGHINA, AURELIA IONESCU, GHEORGHE LITINSCHI, DUMITRU ORĂŞEANU, DOINA POP D. POPA, ELISABETA POPA-SCURTU, IGNAT ROMAN, CORIOLAN EMIL ULMEANU

EDITURA MEDICALĂ • BUCUREŞTI, 1988

Coperta de: GICĂ PETRE

REDACTOR DE CARTE : M. STOENESCU
TEHNOREDACTOR : ȘTEFANACHE MIHAI

BUN DE TIPAR : 07—03—1968.
FORMATUL : 16/70×100.
HIRTIE scris : A 70×100/56
COLI TIPAR : 67

Tiparul executat
C. 348 I. P. Informația
Str. Brezoianu 23—25
BUCUREȘTI

Lista colaboratorilor

Alexianu Marilena, doctor în ştiinţe medicale, cercetător principal gr. III, Institutul de neurologie şi psihiatrie, Bucureşti

Dimitrescu Alexandru, doctor în ştiinţe medicale, profesor I.M.F., şef Clinica II dermatologie, Spitalul clinic dermatovenerian Berceni, Bucureşti

Gherghina Ioan, doctor în ştiinţe medicale, şef lucrări I.M.F., Clinica de pediatrie, Spitalul clinic „23 August", Bucureşti

Ionescu Aurelia, doctor în ştiinţe psihologice, psiholog principal, Spitalul „Dr. Gheorghe Marinescu", Bucureşti

Litinschi Gheorghe, doctor în ştiinţe medicale, medic primar gr. III, inspector general, Ministerul Sănătăţii

Meilă Pătru, doctor în ştiinţe medicale, profesor I.M.F., şef Clinica pediatrie, Spitalul clinic central de copii, Bucureşti

Milea Ştefan, doctor în ştiinţe medicale, conferenţiar I.M.F., şef Clinica de neuropsihiatrie infantilă, Spitalul „Dr. Gheorghe Marinescu", Bucureşti

Orăşeanu Dumitru, asistent I.M.F., medic principal specialitate, Clinica de pediatrie, Spitalul clinic central de copii, Bucureşti

Pop D. Popa Doina, doctor în ştiinţe medicale, conferenţiar I.M.F., şef Clinica de oftalmologie, Spitalul clinic al municipiului Bucureşti

Popa-Scurtu Elisabeta, doctor în ştiinţe medicale, şef lucrări I.M.F., Clinica de pediatrie, Spitalul clinic central de copii, Bucureşti

Roman Ignat, doctor în ştiinţe medicale, medic primar gr. III, şef Laboratorul de explorări funcţionale, Spitalul „Dr. Gheorghe Marinescu", Bucureşti

Ulmeanu Coriolan Emil, asistent I.M.F., medic principal specialitate, Clinica pediatrie, Spitalul clinic central de copii, Bucureşti

CUPRINS

Pag.

1. NEUROLOGIE 17

1.1. Semiologia sistemului nervos — **Meilă Pătru** 17

1.1.1. Anamneza 17

1.1.2. Examenul obiectiv neurologic 19

1.1.2.1. Apreciere asupra comportamentului și a stării mentale a copilului 19

1.1.2.2. Examinarea sistemului motor 20

1.1.2.3. Examinarea reflexelor 27

1.1.2.4. Examinarea sensibilității 30

1.1.2.5. Semiologia nervilor cranieni 31

1.1.2.6. Examinarea craniului și a rahisului 39

1.1.2.7. Examinarea sistemului nervos autonom 40

1.1.2.8. Particularități ale examenului neurologic la nou-născut și sugar — **Meilă Pătru, Ulmeanu Coriolan Emil** 41

1.1.2.9. Evaluarea neurologică a unui copil care prezintă o boală psihică . 45

1.1.3. Marile sindroame neurologice — **Meilă Pătru, Orășeanu Dumitru** 49

1.1.3.1. Sindromul de neuron motor central 49

1.1.3.2. Sindromul de neuron motor periferic 51

1.1.3.3. Sindroame senzitive 51

1.1.3.4. Sindroame extrapiramidale 53

1.1.4. Explorări paraclinice și de laborator 56

1.1.4.1. Metode de evaluare ale lichidului cefalorahidian — **Meilă Pătru** . 56

1.1.4.2. Scintigrafia cerebrală — **Meilă Pătru** 60

1.1.4.3. Exmenul radiologic — **Meilă Pătru** 60

1.1.4.4. Examenul electroencefalografic — **Milea Ștefan, Roman Ignat** . . 61

1.1.4.5. Examenul electromiografic — **Milea Ștefan, Roman Ignat** 85

1.1.4.6. Ultrasonoencefalografia — **Milea Ștefan, Roman Ignat** 88

1.1.4.7. Electroneurografia — **Milea Ștefan, Roman Ignat** 90

Bibliografie selectivă 90

1.1.4.8. Metode morfologice moderne de investigație și diagnostic în neuropsihiatria infantilă — **Alexianu Marilena** 91

Bibliografie 107

1.2. Malformații ale sistemului nervos central — **Meilă Pătru, Ulmeanu Coriolan Emil** 110

1.2.1. Meningoencefalocelul (extrofia cerebrală) 110

1.2.2. Mielomeningocelul 111

1.2.3. *Spina bifida* 112

1.2.4. Anencefalia 112

1.2.5. Agenezia corpului calos 112

1.2.6. Porencefalia 113

1.2.7. Microcefalia 113

1.2.8. Megalcefalia 114

Pag.

1.2.9. Hidrancefalia 115
1.2.10. Hidrocefalia 115
1.2.11. Craniostenozele 118
1.2.12. Sinusul dermal congenital 120
1.3. Paraliziile cerebrale — **Meilă Pătru** 122
1.3.1. Hemiplegia infantilă 123
1.3.2. Diplegia spastică infantilă 125
1.3.3. Tetraplegia spastică 126
1.3.4. Paraplegia 127
1.3.5. Paralizia cerebrală diskinetică 128
1.3.6. Paralizia cerebrală ataxică 129
1.3.7. Simptome psihice asociate paraliziilor 130
1.4. Epilepsia și convulsiile — **Meilă Pătru, Orășeanu Dumitru** 132
1.4.1. Epilepsia 132
1.4.1.1. Epilepsia generalizată 134
1.4.1.2. Crizele focale sau parțiale 143
1.4.1.3. Crizele epileptice inclasabile 144
1.4.1.4. Starea de rău epileptic (SRE) 145
1.4.2. Convulsiile 154
1.4.2.1. Convulsiile nou-născutului 155
1.4.2.2. Convulsiile sugarului și ale copilului mic 157
1.5. Bolile degenerative ale creierului — **Meilă Pătru** 160
1.5.1. Bolile degenerative ale substanței cenușii 160
1.5.2. Bolile degenerative ale substanței albe 161
1.5.2.1. Boli mielinoclastice 161
1.5.2.1.1. Boala Schilder (encefalita periaxială difuză) 161
1.5.2.1.2. Boala Baló 163
1.5.2.1.3. Scleroza multiplă (scleroza în plăci) 163
1.5.2.1.4. Neuromielita optică acută (boala Devic) 164
1.5.2.1.5. Encefalomielita acută difuză 165
1.5.2.1.6. Leucoencefalita acută necrozantă hemoragică (boala Hurst) 165
1.5.2.1.7. Panencefalita subacută sclerozantă (PESS) 165
1.5.2.2. Leucodistrofii 166
1.5.2.2.1. Leudodistrofii sudanofile 167
1.5.2.2.2. Leucodistrofii metacromatice 168
1.5.2.3. Alte boli degenerative ale substanței albe 169
1.5.3. Bolile degenerative sistemice 170
1.5.3.1. Degenerescențe cerebeloase și ale nucleilor cenușii centrali 170
1.5.3.1.1. Ataxia Friedreich 170
1.5.3.1.2. Distazia areflexică ereditară Roussy-Levy 171
1.5.3.1.3. Ataxia-telangiectazia (sindromul Louis-Bar) 171
1.5.3.1.4. Acantocitoza (boala Bassen-Kornzweig ; abetalipoproteinemia) 172
1.5.3.1.5. Boala Refsum 173
1.5.3.2. Degenerescențe ale trunchiului cerebral 173
1.5.3.2.1. Boala Wilson 173
1.5.3.2.2. Coreea Huntington (coreea cronică) 174
1.6. Sindroamele neuro-cutanate (facomatozele) — **Meilă Pătru** 174
1.6.1. Scleroza tuberoasă Bourneville (Epiloia) 175
1.6.2. Neurofibromatoza Recklinghausen 176
1.6.3. Boala Sturge-Weber Krabbe (angiomatoza encefalo-trigeminală) 178
1.6.4. Boala Hippel-Lindau (angiomatoza retino-cerebeloasă) 179
1.7. Cefaleea și migrena — **Meilă Pătru** 180
1.8. Bolile sistemului nervos autonom — **Meilă Pătru** 186
1.8.1. Disautonomia familială (sindromul Riley-Day) 187
1.8.2. Sindromul diencefalic al sugarului 188
1.8.3. Sindromul Claude-Bernard-Horner 189
1.8.4. Sindromul Adie (pupilotonia) 190
1.8.5. Bolile inflamatorii ale nervilor autonomi 190

Pag.
1.8.6. Bolile psihosomatice . . . 190
1.8.7. Tulburări ale termoreglării . . . 191
1.9. Edemul cerebral acut şi hipertensiunea intracraniană — **Meilă Pătru, Ulmeanu Coriolan Emil** . . . 192
1.10. Afecţiunile cerebro-vasculare — **Meilă Pătru, Popa-Scurtu Elisabeta** . . . 198
1.10.1. Anomaliile vasculare cerebrale . . . 201
1.10.1.1. Anevrismele intracraniene . . . 201
1.10.1.2. Malformaţiile arterio-venoase cerebrale (angioamele) . . . 201
1.10.2. Hemoragiile cerebrale . . . 204
1.10.2.1. Hemoragia intracerebrală . . . 204
1.10.2.2. Hemoragia subarahnoidiană . . . 205
1.10.3. Infarctul cerebral . . . 205
1.10.4. Trombozele venelor cerebrale . . . 206
1.11. Abcesul cerebral — **Meilă Pătru, Popa-Scurtu Elisabeta** . . . 207
1.12. Bolile neuromusculare — **Meilă Pătru** . . . 209
1.12.1. Introducere . . . 209
1.12.2. Bolile muşchilor . . . 211
1.12.2.1. Anomaliile congenitale ale muşchilor . . . 211
1.12.2.1.1. Mioplazii şi amioplazii . . . 211
1.12.2.1.2. Hipertrofii musculare congenitale . . . 213
1.12.2.1.3. Retracţii musculare şi redori . . . 214
1.12.2.2. Distrofii musculare progresive . . . 214
1.12.2.2.1. Distrofia musculară pseudohipertrofică . . . 215
1.12.2.2.2. Miopatia centurilor . . . 216
1.12.2.2.3. Miopatia facio-scapulo-humerală Landouzy-Dejerine 217
1.12.2.2.4. Miopatia oculară . . . 217
1.12.2.2.5. Distrofia miotonică (boala Steinert) . . . 217
1.12.2.2.6. Alte forme clinice de DMP . . . 217
1.12.2.3. Miopatiile glicogenice . . . 218
1.12.2.3.1. Glicogenoza tip V (boala McArdle) . . . 218
1.12.2.3.2. Glicogenoza tip VII (boala Tarui, deficitul în fosfofructokinază musculară) . . . 219
1.12.2.3.3. Glicogenoza tip II (boala Pompe, formele pseudomiopatice ale deficitului în maltază acidă) . . . 220
1.12.2.4. Miopatiile congenitale benigne (cu evoluţie neprogresivă) . . 221
1.12.2.5. Miotoniile (distrofiile miotonice) . . . 222
1.12.2.5.1. Miotonia congenitală (boala Thomsen) . . . 222
1.12.2.5.2. Miotonia congenitală autosomal recesivă (boala Becker) . . . 224
1.12.2.5.3. Distrofia miotonică (boala Steinert) . . . 224
1.12.2.5.4. Paramiotonia Eulenburg . . . 225
1.12.2.5.5. Miotonia condrodistrofică (distrofia osteo-condro-musculară, sindromul Schwartz-Jampel) . . . 225
1.12.2.5.6. Sindromul miotonie-miokimie-hiperhidroză 226
1.12.2.6. Paraliziile periodice . . . 227
1.12.2.6.1. Paralizia periodică familială hipokaliemică (boala Westphal) . . . 227
1.12.2.6.2. Paralizia periodică hiperkaliemică (adinamia episodică ereditară, boala Gamstorp) . . . 228
1.12.2.6.3. Paralizia periodică sensibilă la sodiu (boala Postkanzer-Kear) . . . 229
1.12.2.7. Mioglobinuriile . . . 230
1.12.2.7.1. Mioglobinuria paroxistică idiopatică (boala Meyer-Betz) . . . 230
1.12.2.7.2. Mioglobinuria familială (deficitul ereditar al muşchiului în carnitină) . . . 231
1.12.2.7.3. Hipertermia malignă cu mioglobinurie . . . 232
1.12.2.8. Bolile inflamatorii ale muşchilor . . . 232
1.12.2.8.1. Polimiozita . . . 232

1.12.2.8.2. Miozita osifiantă progresivă (boala Munchmeyer) . . . 234
1.12.2.8.3. Miozitele fibroase 234
1.12.2.8.4. Miozita acută bacteriană 235
1.12.2.8.5. Alte tipuri de miozită 235
1.12.2.9. Miopatiile endocrine 235
1.12.3. Bolile nervilor periferici 236
1.12.3.1. Bolile celulelor cornului anterior medular 236
1.12.3.1.1. Boala Werdnig-Hoffman (atrofia musculară spinală infantilă) 236
1.12.3.1.2. Atrofia musculară spinală pseudomiopatică (boala Kugelberg-Welander) 238
1.12.3.1.3. Miatonia congenitală (boala Oppenheim) 239
1.12.3.2. Bolile joncţiunii neuromusculare (miastenia) 240
1.12.3.3. Bolile trunchiurilor nervoase periferice **Meilă Pătru, Ulmeanu Coriolan Emil** 244
1.13. Traumatismele cranio-cerebrale — **Meilă Pătru, Ulmeanu Coriolan Emil** 247
1.14. Bolile coloanei vertebrale — **Meilă Pătru, Ulmeanu Coriolan Emil** 251
Bibliografie selectivă 253

2. PSIHIATRIE—Milea Ştefan 256

2.1. Dezvoltarea psihomotorie a copilului şi a adolescentului 256
2.1.1. Factorii dezvoltării psiho-motorii 257
2.1.2. Etapele dezvoltării copilului şi adolescentului 260
2.1.2.1. Sugarul 262
2.1.2.2. Antepreşcolarul 278
2.1.2.3. Preşcolarul 288
2.1.2.4. Şcolarul mic 301
2.1.2.5. Şcolarul de vîrstă medie 311
2.1.2.6. Şcolarul mare 320
2.2. Principalele sindroame psihopatologice 338
2.2.1. Sindroamele afective 338
2.2.2. Sidromul autist 341
2.2.3. Sindromul catatonic 346
2.2.4. Sindroamele delirante 348
2.2.5. Sindromul demenţial 349
2.2.6. Sindromul isteric 351
2.2.7. Sindromul neurastenic 353
2.2.8. Sindromul neuroleptic 354
2.2.9. Sindroamele obsesiv, fobic şi obsesivo-fobic 359
2.2.10. Sindromul psiho-organic 365
2.2.11. Sindromul tulburărilor de comportament (social) sau de conduită . . . 369
2.3. Sistematizarea generală a bolilor psihice ale copilului şi adolescentului 379
2.4. Oligofreniile (întîrzierile mintale) 385
2.4.1. Întîrzierea mintală gradul I (debilitatea mintală; întîrzierea mintală uşoară) 391
2.4.2. Întîrzierea mintală gradul II (imbecilitatea; întîrzierea mintală formă medie) 393
2.4.3. Întîrzierea mintală gradul III (idioţia; întîrzierea mintală severă, profundă) 395
2.4 4. Intelectul de limită (intelectul de graniţă) 396
2.5. Psihogeniile (patologia psihică indusă de psihotraume) 404
2.5.1. Psihozele reactive 407
2.5.1.1. Psihozele reactive acute de şoc 409
2.5.1.2. Psihozele reactive subacute 411
2.5.2. Nevrozele şi reacţiile nevrotice 414
2.5.2.1. Nevroze şi reacţii nevrotice întîlnite mai ales la copil şi adolescent 421
2.5.2.2. Nevroze şi reacţii nevrotice asemănătoare cu cele întîlnite la adult 439
2.5.3. Dezvoltările nevrotice 442
2.5.4. Reacţiile şi dezvoltările dizarmonice psihogene ale personalităţii 444
2.5.4.1. Reacţii comportamentale psihogene patologice 445
2.5.4.2. Dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalităţii 457

Pag.

2.6. Dezvoltările dizarmonice psihopatice ale personalității (psihopatiile) 464
2.6.1. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip excitabil sau exploziv (personalitate explozivă, epileptoidă sau agresivă, CIB-9) 470
2.6.2. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip astenic (personalitatea astenică, dependentă sau pasivă, CIB-9) 471
2.6.3. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip isteric (personalitatea isterică sau infantilă, CIB-9 ; personalitatea istrionică, DSM-III) 472
2.6.4. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip psihastenic (personalitatea obsesională sau compulsională, CIB-9) 474
2.6.5. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip schizoid 476
2.6.6. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip distimic (personalitatea distimică, CIB-9) 478
2.6.7. Dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip instabil 479
2.7. Stările psihopatoide și dezvoltările dizarmonice de tip lezional-organic ale personalității 483
2.8. Psihozele organice exogene 491
2.9. Psihozele schizofrenice ale copilului și adolescentului 504
2.10. Stările afective endogene 532
2.10.1. Psihoza maniaco-depresivă (PMD) sau boala afectivă primară 534
2.10.2. Ciclotimia 541
2.10.3. Psihozele schizo-afective 542
2.11. Enurezisul 545
2.12. Terapia preventivă și curativă 555
2.12.1. Generalități 555
2.12.2. Tratamentul profilactic 557
2.12.3. Tratamentul curativ 560
2.12.3.1. Medicația psihotropă 560
2.12.3.2. Terapia electroconvulsivantă 575
2.12.3.3. Insulinoterapia (cura Sakel) 576
2.12.3.4. Principii și metode de tratament psihologic — **Milea Ștefan, Ionescu Aurelia** 576
2.12.3.5. Terapiile educaționale 593
2.12.4. Relația medic-familie și consilierea parentală ca factori terapeutici **Milea Ștefan, Ionescu Aurelia** 594
2.13. Examenul copilului și adolescentului cu tulburări psihice 596
2.13.1. Examenul clinic 596
2.13.1.1. Observația 598
2.13.1.2. Dialogul 599
2.13.1.3. Examenul psihic 605
2.13.1.4. Examenul somatic, neurologic, endocrin și senzorial 606
2.13.2. Investigațiile paraclinice 606
2.13.3. Metode psihologice de investigație — **Milea Ștefan, Ionescu Aurelia** . . 607
2.13.3.1. Noțiuni de psihometrie 609
2.13.3.2. Metode de examinare a funcțiilor intelectuale 613
2.13.3.3. Teste instrumentale 618
2.13.3.4. Metode de investigație a personalității 619
2.14. Principiile generale ale organizării asistenței medicale a copiilor și adolescenților cu tulburări psihice **Milea Ștefan, Litinschi Gheorghe** 628
Bibliografie selectivă 636

3. **DERMATOLOGIE — Dimitrescu Alexandru** 644

3.1. Generalități 644
3.1.1. Particularități anatomice, fiziologice și biochimice ale pielii copilului 644
3.1.2. Factori etiologici esențiali în patologia cutanată a copilului 647
3.1.3. Examenul clinic și principii de diagnostic 649
3.1.4. Îngrijirea pielii copilului mic 650
3.1.5. Principii de tratament local 651

Pag.

3.2. Dermatoze ale nou-născutului și sugarului . . . 656
  3.2.1. Dermatita de contact . . . 656
  3.2.2. Psoriazisul de scutec (*napkin psoriasis*) . . . 658
  3.2.3. Dermatita perianală a sugarului . . . 659
  3.2.4. *Intertrigo* . . . 659
  3.2.5. Miliaria . . . 660
  3.2.6. Eritemul toxic al nou-născutului . . . 661
  3.2.7. *Milium*-ul nou-născutului . . . 661
  3.2.8. Boala lui Ritter von Rittersheim . . . 661
  3.2.9. Dermatita seboreică infantilă . . . 663
  3.2.10. Boala lui Leiner . . . 664
  3.2.11. Descuamarea lamelară a nou-născutului . . . 665
  3.2.12. Schimbarea de culoare „arlechin“ . . . 666
  3.2.13. Afecțiuni în legătură cu țesutul adipos al nou-născutului . . . 666
    3.2.13.1. Agresiunea neonatală prin frig . . . 666
    3.2.13.2. Sceleremul . . . 667
    3.2.13.3. Adiponecroza subcutanată a nou-născutului . . . 667
  3.2.14. Dermatoze buloase cu mecanism imun . . . 668
    3.2.14.1. Dermatita herpetiformă a copilului . . . 668
    3.2.14.2. Pemfigusul bulos al copilului . . . 669
    3.2.14.3. Dermatita buloasă cronică benignă a copilului . . . 669
  3.2.15. Dermatite produse de coci piogeni (piodermite) . . . 670
    3.2.15.1. Periporita stafilococică și abcesele miliare ale sugarului . . . 674
    3.2.15.2. Foliculita acută superficială (ostiofoliculita acută ; impetigo stafilococic Bockhardt) . . . 675
    3.2.15.3. *Impetigo* . . . 676
    3.2.15.4. *Intertrigo* streptococic . . . 678
    3.2.15.5. Furunculul . . . 679
    3.2.15.6. Sicozisul . . . 680
    3.2.15.7. Hidrosadenita . . . 680
    3.2.15.8. Ectima . . . 681
    3.2.15.9. Omfalita . . . 682
    3.2.15.10. Otita externă . . . 682
    3.2.15.11. Rinita vestibulară . . . 684
    3.2.15.12. Perleșul (zăbăluța ; stomatita angulară) . . . 684
    3.2.15.13. Perionixisul microbian . . . 684
3.3. Tuberculoza cutanată . . . 685
  3.3.1. Afecțiuni tuberculoase cutanate tipice . . . 686
    3.3.1.1. Șancrul tuberculos . . . 686
    3.3.1.2. Lupusul vulgar . . . 687
    3.3.1.3. Tuberculoza verucoasă . . . 688
    3.3.1.4. Scrofuloderma (goma tuberculoasă) . . . 689
    3.3.1.5. Ulcerul tuberculos (tuberculoza orificială) . . . 689
    3.3.1.6. Tuberculoza miliară a pielii . . . 689
  3.3.2. Afecțiuni tuberculoase cutanate atipice . . . 690
3.4. Virozele cutanate . . . 692
  3.4.1. Herpesul . . . 692
  3.4.2. *Moluscum contagiosum* . . . 697
  3.4.3. Verucile . . . 698
  3.4.4. Condiloamele acuminate (vegetațiile veneriene) . . . 699
  3.4.5. Epidermodisplazia veruciformă a lui Lewandowsky-Lutz . . . 700
  3.4.6. Manifestări cutaneo-mucoase produse de virusurile Coxsackie . . . 701
  3.4.7. Manifestări cutanate produse de Echovirusuri . . . 702
  3.4.8. Aftele . . . 702
3.5. Micozele cutanate . . . 703
  3.5.1. Dermatomicozele pielii păroase a capului . . . 704

3.5.1.1. Tricofiţia . . . 705
3.5.1.2. Microsporia . . . 706
3.5.1.3. Favusul . . . 707
3.5.2. Epidermomicozele pielii glabre . . . 709
3.5.2.1. Herpesul circinat . . . 709
3.5.2.2. Pitiriazisul versicolor . . . 710
3.5.2.3. Epidermofiţia inghinală (eczema marginată Hebra) . . . 711
3.5.2.4. Epidermofiţia plantară . . . 711
3.5.3. Onicomicozele . . . 712
3.5.4. Candidozele cutaneo-mucoase . . . 714
3.6. Dermatozele produse de paraziţi animali . . . 720
3.6.1. Pediculoza capului . . . 721
3.6.2. Pediculoza corpului . . . 721
3.6.3. Ftiriaza pubiană . . . 722
3.6.4. Scabia . . . 722
3.7. Dermatozele produse prin înţepături de insecte . . . 726
3.8. Manifestări cutanate în legătură cu agenţii fizici . . . 728
3.8.1. Dermatita fricţională lichenoidă a copiilor (dermatita de „tobogan“) . . 728
3.8.2. Manifestări cutanate în legătură cu agenţii termici (comune cu acelea întîlnite la adult) . . . 728
3.8.2.1. Eritemul pernio (pernioza, pernioanele) . . . 728
3.8.2.2. Acrocianoza . . . 729
3.8.2.3. Eritrocianoza . . . 729
3.8.2.4. *Cutis marmorata* . . . 730
3.8.2.5. *Livedo reticularis* . . . 730
3.8.2.6. Urticaria la frig . . . 731
3.8.2.7. Urticaria la căldură . . . 731
3.8.2.8. Acrodinia . . . 732
3.8.3. Manifestări cutanate în legătură cu radiaţiile actinice şi ionizante . . . 732
3.8.3.1. Manifestări cutanate imediate ale radiaţiilor actinice . . . 733
3.8.3.2. *Prurigo estival* al lui Hutchinson . . . 734
3.8.3.3. Hidroa vacciniformă . . . 734
3.8.3.4. Erupţia juvenilă de primăvară . . . 735
3.8.3.5. Boala lui Hartnup . . . 735
3.8.3.6. Urticaria solară . . . 735
3.9. Genodermatozele . . . 736
3.9.1. Dermatozele congenitale atrofice . . . 736
3.9.1.1. Progeria (boala Hutchinson-Gilford) . . . 736
3.9.1.2. Sindromul lui Cockayne . . . 737
3.9.1.3. Acrogeria (boala lui Gotron) . . . 737
3.9.2. Polidisplaziile anexiale . . . 737
3.9.2.1. Distrofia ectodermică anhidrotică (sindromul lui Christ-Siemens; sindromul lui Wedderburn) . . . 737
3.9.2.2. Distrofia ectodermică hidrotică (boala lui Clouston) . . . 738
3.9.2.3. Sindromul lui Werner . . . 738
3.9.3. Poikilodermiile congenitale . . . 738
3.9.3.1. Sindromul lui Rothmund-Thomson . . . 738
3.9.3.2. Diskeratoza congenitală (sindromul lui Zinsser-Cole-Engman) . . 739
3.9.4. Sindromul lui Jadassohn-Lewandowski . . . 739
3.9.5. *Xeroderma pigmentosum* . . . 740
3.9.6. Dermatozele ihtioziforme . . . 742
3.9.6.1. Ihtioza vulgară . . . 742
3.9.6.2. Ihtioza cu transmisie recesivă legată de sex . . . 742
3.9.6.3. Ihtioza lamelară (eritrodermia ihtioziformă congenitală fără bule) 743
3.9.6.4. Hiperkeratoza epidermolitică (eritrodermia ihtioziformă congenitală buloasă) . . . 743
3.9.6.5. Ihtioza histrix . . . 743
3.9.6.6. Stări ihtioziforme . . . 744
3.9.7. Keratodermiile palmo-plantare eredo-familiale . . . 745
3.9.8. Keratoza foliculară . . . 747

Pag.
3.9.9. Diskeratoza foliculară (boala lui Darier) . . . 747
3.9.10. Nevul verucos (nevul keratozic ; nevul zoniform ; *naevus unicus lateralis*) . . . 748
3.9.11. Nevul epidermic inflamator linear (NEVIL) . . . 749
3.9.12. Nevul sebaceu (Jadassohn) . . . 749
3.9.13. Porokeratoza lui Mibelli . . . 750
3.9.14. *Granulosis rubra nasi* . . . 751
3.9.15. *Acanthosis nigricans* . . . 751
3.9.16. Acrodermatita enteropatică (sindromul Danbold-Closs) . . . 752
3.9.17. Afecţiuni neurocutanate (genoneurodermatoze) . . . 753
  3.9.17.1. Neurofibromatoza Recklinghausen . . . 753
  3.9.17.2. Epiloia (scleroza tuberoasă a lui Bourneville-Pringle) . . . 754
3.9.18. Epidermolizele buloase . . . 755
  3.9.18.1. Epidermoliza buloasă dominantă simplă . . . 755
  3.9.18.2. Epidermoliza buloasă dominantă distrofică . . . 756
  3.9.18.3. Epidermoliza buloasă recesivă distrofică generalizată (epidermoliza polidisplazică) . . . 756
  3.9.18.4. Epidermoliza buloasă recesivă distrofică localizată . . . 757
  3.9.18.5. Epidermoliza buloasă recesivă joncţională (epidermoliza buloasă letală a lui Herlitz) . . . 757
  3.9.18.6. Epidermoliza buloasă dobîndită . . . 757
3.9.19. Distrofiile ţesutului elastic . . . 758
  3.9.19.1. Dermatoliza (*cutis laxa*; chalazodermia) . . . 758
  3.9.19.2. Sindromul Ehlers-Danlos . . . 758
  3.9.19.3. Pseudoxantomul elastic (elastorexia sistemică) . . . 759
3.10. Dermatozele alergice . . . 760
  3.10.1. Dermatita atopică . . . 760
  3.10.2. Pitiriazisul alb . . . 767
  3.10.3. Dishidroza . . . 768
  3.10.4. *Prurigo strofulus* al copilului . . . 769
3.11. Dermatoze de natură neprecizată . . . 771
  3.11.1. Lichenul plan . . . 771
  3.11.2. Dermatoze considerate ca avînd legătură cu lichenul plan . . . 772
    3.11.2.1. Lichenul *nitidus* . . . 773
    3.11.2.2. Lichenul striat . . . 773
    3.11.2.3. Lichenul scleros şi atrofic . . . 774
  3.11.3. Psoriazisul . . . 775
  3.11.4. Parapsoriazisul . . . 779
  3.11.5. Eritemul polimorf . . . 781
  3.11.6. Eritemul nodos . . . 782
  3.11.7. Sarcoidoza (boala Besnier-Boeck-Schaumann) . . . 783
  3.11.8. Granulomul inelar . . . 784
  3.11.9. Urticaria pigmentară şi mastocitozele . . . 785
    3.11.9.1. Urticaria pigmentară a copilului . . . 786
    3.11.9.2. Mastocitozele nodulare şi papuloase . . . 787
    3.11.9.3. Mastocitoza buloasă . . . 788
  3.11.10. Pitiriazisul rozat al lui Gibert . . . 788
  3.11.11. Acrodermatita eritemato-papuloasă infantilă a lui Gianotti şi Crosti 789
  3.11.12. Pitiriazisul *rubra pilar* . . . 791
3.12. Dermatozele şi sindroamele prin tulburări ale pigmentaţiei melanice . . . 791
  3.12.1. Nevii pigmentari . . . 792
    3.12.1.1. *Lentigo*-ul (*grain de beauté*) . . . 792
    3.12.1.2. Lentiginozele . . . 793
    3.12.1.3. Nevii nevocelulari propriu-zişi . . . 793
  3.12.2. Hipermelanozele . . . 800
    3.12.2.1. Pistruii (efelidele) . . . 800
    3.12.2.2. Petele hepatice (petele „cafea cu lapte") . . . 800
    3.12.2.3. *Incontinentia pigmenti* (sindromul lui Bloch-Sulzberger) . . . 800
    3.12.2.4. *Incontinentia pigmenti* de tip Naegeli . . . 801
    3.12.2.5. *Incontinentia pigmenti achromians* . . . 801

Pag.

        3.12.2.6. Sindromul lui Fanconi 802
        3.12.2.7. Sindromul lui Albright 802
        3.12.2.8. *Diskeratosis congenita* 802
        3.12.2.9. Sindromul lui Naegeli-Franceschetti-Jadassohn 802
    3.12.3. Hipomelanozele şi amelanozele 802
        3.12.3.1. Albinismul oculo-cutanat 803
        3.12.3.2. Sindromul lui Chediak-Higashi 804
        3.12.3.3. Piebaldismul 804
        3.12.3.4. *Vitiligo* 804
        3.12.3.5. Sindromul lui Vogt-Koyanagy 805
3.13. Afecţiunile părului 806
    3.13.1. Alopeciile 806
        3.13.1.1. Alopecia totală (atrichia congenitală) 806
        3.13.1.2. Alopecia triunghiulară 806
        3.13.1.3. Alopecia difuză simptomatică (secundară) 806
        3.13.1.4. Pelada (alopecia în arii) 807
        3.13.1.5. Alopecia occipitală neonatală 808
        3.13.1.6. Tricotilomania 809
        3.13.1.7. Alopeciile atrofo-cicatriceale 809
    3.13.2. Anomalii ale formei şi culorii părului 810
3.14. Acneele 811
    3.14.1. Acneea infantilă 811
    3.14.2. Acneea polimorfă juvenilă (acneea vulgară) 811
3.15. Tumorile benigne 814
    3.15.1. Angioamele 814
        3.15.1.1. Angiomul plan (*naevus flammeus*) 814
        3.15.1.2. Angioamele tuberoase 815
        3.15.1.3. Angiomul hipodermic (cavernos) 815
        3.15.1.4. Angioamele stelare 816
        3.15.1.5. Sindroamele angiomatoase 816
    3.15.2. Angiokeratoamele 819
    3.15.3. Limfangioamele 822
    3.15.4. Granulomul telangiectazic piogenic (botriomicomul) 824
    3.15.5. Tumoarea glomică 825
    3.15.6. Fibromatozele juvenile 825
        3.15.6.1. Fibromatoza congenitală generalizată 825
        3.15.6.2. Fibromatoza congenitală a extremităţilor (fibromatoza juvenilă a degetelor) 826
        3.15.6.3. Fibromatoza juvenilă palmo-plantară (fibromul aponevrotic juvenil) 827
    3.15.7. Cheloidul 827
    Bibliografie selectivă 829

4. AFECŢIUNI OCULARE-Pop D. Popa Doina 832

4.1. Profilaxia afecţiunilor oculare 833
4.2. Examenul oftalmologic al sugarului şi copilului 834
4.3. Anomaliile de dezvoltare ale globului şi anexelor oculare 837
    4.3.1. Noţiuni de embriologie 837
    4.3.2. Anomaliile dezvoltării globului ocular 839
        4.3.2.1. Anomaliile dezvoltării embriogenetice 839
        4.3.2.2. Anomaliile dezvoltării organogenetice 839
        4.3.2.3. Anomaliile segmentului posterior 839
        4.3.2.4. Anomaliile segmentului anterior 841
    4.3.3. Anomaliile dezvoltării anexelor globului ocular 843
4.4. Patologia neonatală 844
    4.4.1. Complicaţiile oculare ale traumatismului obstetrical 844
    4.4.2. Conjunctivitele nou-născutului 845
    4.4.3. Retinopatia de prematuritate 845

Pag.

- 4.5. Glaucomul 847
- 4.6. Inflamațiile pleoapelor 851
- 4.7. Afecțiunile căilor lacrimale 855
  - 4.7.1. Obstrucția căilor lacrimale 856
  - 4.7.2. Dacriocistitele 857
    - 4.7.2.1. Dacriocistita nou-născutului și sugarului (dacriocistita congenitală) 857
    - 4.7.2.2. Dacriocistita copilului (dacriocistita dobîndită) 859
    - 4.7.2.3. Dacriocistita acută și peridacriocistita 861
  - 4.7.3. Fistulele sacului lacrimal 861
  - 4.7.4. Traumatismele căilor lacrimale 862
- 4.8. Inflamațiile conjunctivei 862
  - 4.8.1. Generalități 862
  - 4.8.2. Conjunctivitele catarale 864
  - 4.8.3. Conjunctivitele purulente 866
  - 4.8.4. Conjunctivitele pseudomembranoase 870
  - 4.8.5. Conjunctivitele foliculare 871
  - 4.8.6. Conjunctivite asociate bolilor virale 877
- 4.9. Inflamațiile corneei 878
  - 4.9.1. Keratitele superficiale 879
    - 4.9.1.1. Keratita traumatică 879
    - 4.9.1.2. Keratita superficială bacteriană 879
    - 4.9.1.3. Keratitele superficiale virale 880
    - 4.9.1.4. Keratitele alergice 881
  - 4.9.2. Keratitele profunde (parenchimatoase) 883
    - 4.9.2.1. Keratita parenchimatoasă luetică 883
    - 4.9.2.2. Keratita parenchimatoasă tuberculoasă 884
    - 4.9.2.3. Keratita parenchimatoasă virală 885
- 4.10. Inflamațiile uveei 885
  - 4.10.1. Uveitele congenitale 885
  - 4.10.2. Uveitele dobîndite 887
  - 4.10.3. Oftalmia simpatică 890
- 4.11. Opacitățile cristalinului 891
  - 4.11.1. Cataractele congenitale 891
  - 4.11.2. Cataractele apărute după naștere 894
- 4.12. Patologia fundului de ochi 897
  - 4.12.1. Generalități 897
  - 4.12.2. Examenul fundului de ochi 898
  - 4.12.3. Bolile coroidei 901
  - 4.12.4. Patologia retinei 902
  - 4.12.5. Patologia nervului optic 907
- 4.13. Tumorile maligne ale ochiului și anexelor sale 908
  - 4.13.1. Retinoblastomul 908
  - 4.13.2. Tumorile maligne orbitare 912
- 4.14. Strabismul 914
  - 4.14.1. Examenul copilului strabic 914
  - 4.14.2. Strabismul funcțional 916
    - 4.14.2.1. Strabismul funcțional manifest 916
    - 4.14.2.2. Strabismul funcțional latent (heteroforia) 925
  - 4.14.3. Strabismul paralitic 926
- 4.15. Oboseala oculară 928
  - 4.15.1. Tulburările de refracție 928
    - 4.15.1.1. Hipermetropia 929
    - 4.15.1.2. Miopia 929
    - 4.15.1.3. Astigmatismul 930
    - 4.15.1.4. Anizometropia 931
  - 4.15.2. Tulburările de acomodație 932
  - 4.15.3. Tulburările convergenței și ale vederii binoculare 934
- 4.16. Traumatismele oculare 934
  - 4.16.1. Traumatismele pleoapelor și ale căilor lacrimale 936

Pag.

4.16.2. Fracturile orbitei cu caracter exploziv . . . 937
4.16.3. Traumatismele conjunctivei . . . 937
4.16.4. Traumatismele corneei . . . 937
4.16.5. Sindromul traumatic al segmentului anterior al globului ocular . . . 939
4.16.6. Sindromul traumatic al polului posterior . . . 946
Bibliografie selectivă . . . 941

5. ELEMENTE DE IMUNOLOGIE — Meilă Pătru, Gherghina Ioan . . . 943

5.1. Generalități . . . 943
5.1.1. Reacția imună specifică . . . 944
5.1.2. Imunitatea nespecifică . . . 957
5.1.2.1. Mijloacele de apărare nespecifică . . . 957
5.1.2.2. Particularități ale imunității nespecifice la nou-născut . . . 959
5.1.3. Tipuri de reacție imună implicate în producerea leziunilor tisulare . . . 960
5.2. Bolile imunodeficitare . . . 963
5.2.1. Bolile imunodeficitare primitive și idiopatice . . . 966
5.2.1.1. Boli ale imunității celulare specifice . . . 966
5.2.1.2. Boli ale imunității umorale specifice . . . 967
5.2.1.3. Boli imunodeficitare combinate . . . 971
5.2.1.4. Deficite ale activității fagocitare a polinuclearelor neutrofile . . . 973
5.2.1.5. Boli imunodeficitare ale țesutului limfoid și mieloid . . . 975
5.2.2. Boli imunodeficitare secundare . . . 975
5.2.2.1. Imunodeficiențe ale prematurului și nou-născutului . . . 975
5.2.2.2. Boli ereditare și metabolice . . . 979
5.2.2.3. Deficite imune determinate de agenți imunosupresivi . . . 986
5.2.2.4. Deficite imune din cadrul bolilor infecțioase . . . 988
5.2.2.5. Deficite imune determinate de boli infiltrative și hematologice . . . 990
5.2.2.6. Deficite imune induse de traumatisme și intervenții chirurgicale . . . 997
5.2.2.7. Sindromul imunodeficitar dobîndit (SIDD) . . . 1001
5.3. Bolile prin hipersensibilizare . . . 1020
5.3.1. Anticorpii și reactivitatea alergică . . . 1022
5.3.2. Alergenele . . . 1025
5.3.3. Mediatorii chimici ai reacțiilor alergice . . . 1027
5.3.4. Principii generale de diagnostic . . . 1028
5.3.5. Principii generale de tratament . . . 1031
5.3.5.1. Controlul expunerii la alergene . . . 1031
5.3.5.2. Hiposensibilizarea specifică . . . 1032
5.3.5.3. Tratamentul medicamentos . . . 1033
5.3.5.4. Terapia imunosupresivă . . . 1040
5.3.5.5. Agenții imunostimulatori . . . 1042
5.3.6. Urgențe medicale datorite reacțiilor alergice . . . 1042
5.3.7. Bolile atopice . . . 1043
5.3.8. Alergia alimentară . . . 1046
5.3.9. Reacții adverse la medicamente . . . 1048
5.3.10. Boala serului . . . 1051
Bibliografie selectivă . . . 1052
Listă de abrevieri . . . 1060
Index alfabetic . . . 1063

1. NEUROLOGIE

1.1. SEMIOLOGIA SISTEMULUI NERVOS

MEILĂ PĂTRU

1.1.1. ANAMNEZA

Examenul neurologic al unui copil începe cu istoricul bolii complet și bine condus, atenția medicului fiind concentrată asupra momentului apariției simptomelor bolii și modului de evoluție. Aceste date sînt foarte importante, ele sugerînd de la început o încadrare a cazului respectiv în una din cele trei mari grupe de afecțiuni nervoase ale copilului :

a) afecțiuni congenitale : malformațiile congenitale și encefalopatiile de cauză intrauterină sau obstetricală ;

b) afecțiuni instalate brusc, dominate de grupa encefalitelor acute ;

c) afecțiuni cu început insidios și cu evoluție lentă, progresivă : afecțiunile ereditare, infecțiile cronice, tumorile.

Apoi interogatoriul va căuta să precizeze diferitele simptome : paralizii, convulsii, dureri, tulburări de vedere, vărsături, febră, tulburări psihice, tulburări de somn.

De asemenea, *antecedentele personale* au o importanță deosebită. Se vor stabili toate datele în legătură cu nașterea copilului : nașterea la termen sau prematuritatea, dismaturitatea, postmaturitatea etc., tipul de prezentație, travaliul prelungit, aplicarea de forceps sau versiunea. Trebuie consemnate și reținute datele în legătură cu starea copilului la naștere, greutatea, talia, perimetrele (în special cel cranian), eventualele accidente din timpul nașterii, stările de asfixie, convulsii etc. Se va preciza vîrsta diferitelor etape ale evoluției psiho-motorii : ridicarea capului, poziția șezîndă, ridicarea în picioare, mersul, vorbirea etc. Întîrzierile mari în apariția acestor momente ale dezvoltării psiho-motorii sînt indicii ale encefalopatiilor infantile. Se vor consemna bolile infecțioase, vaccinările, traumatismele craniene.

În cadrul *antecedentelor eredocolaterale* se va stabili dacă părinții suferă de vreo afecțiune, acordîndu-se o mare atenție bolilor mamei în timpul gravidității. În cazul presupunerii unei boli ereditare interogatoriul se va extinde și asupra celorlalți membri ai familiei. Interogatoriul trebuie însă să fie concentrat asupra bolii copilului.

Un handicap care se situează în prima copilărie și care nu este evolutiv, induce gîndirea medicală către o malformație congenitală sau către o leziune cîștigată în perioada neonatală. Ceea ce trebuie știut este că aceleași leziuni cerebrale neevolutive pot să determine apariția de noi semne clinice, legate de vîrsta maturării neurologice (o afecțiune neurologică devine evidentă la copil în momentul cînd funcția respectivă trebuie să fie normală). O evoluție progresivă a handicapului, cu pierderea funcțiilor cîștigate anterior, se observă în bolile cerebrale degenerative, în encefalita cronică, în hidrocefalie și în tumorile cerebrale.

În bolile cerebrale vasculare este caracteristic faptul că, după accidentul secondat de simptomatologia caracteristică, urmează adeseori o perioadă de ameliorare progresivă. Crizele de exacerbare a semnelor neurologice care sînt urmate de remisiuni parțiale se observă mai frecvent în maladiile demielinizante, însă antecedentele dezvoltării psiho-motorii și examenul neurologic ajută la orientarea diagnosticului.

La copilul peste 6 ani trebuie analizată situația școlară, întrucît pierderea interesului pentru învățătură, labilitatea emoțională, iritabilitatea și, în final, degradarea rezultatelor, constituie un mănunchi de simptome comune, caracteristice tulburărilor cerebrale ale copilăriei mari. De asemenea, semne clinice — aparent minore — cum ar fi o șchiopătare, o poticnire, o contractură musculară, o hipotonie, o stîngăcie, tulburări ale scrisului, pot fi evocatoare pentru tulburările motorii, fără a le localiza.

Copiii se plîng rar de *deficiențe senzitive* și acestea pot să treacă neobservate, cu atît mai mult cu cît nu par să fie severe la început. Se observă *tulburările vizuale* ale unui copil mic, atunci cînd acesta nu urmărește cu privirea, cînd mișcările oculare sînt fără un scop precis, cînd are tendința de a fixa lumina strălucitoare. La copilul mai mare pierderea acuității vizuale se manifestă prin tendința de a se lovi de obiecte sau de a le aduce foarte aproape de ochi pentru a le observa detaliile. Pierderea vederii unilateral este obișnuit asimptomatică ; cînd se bănuiește, acest lucru trebuie dovedit prin practicarea unor teste.

Pierderea auzului la copiii mari este sugerată de absența răspunsului la zgomote ; această stare se observă de cele mai multe ori la copiii retardați și la cei autiști. O pierdere parțială a auzului se poate manifesta printr-o simplă întîrziere sau o absență a vorbirii, dar trebuie știut că acest lucru poate fi un semnal important pentru retardul mintal sau pentru autism.

Antecedentele personale fiziologice și patologice ale copilului, accidentele din timpul nașterii sînt foarte importante pentru diagnosticul *manifestărilor paroxistice* ale sistemului nervos, așa cum sînt convulsiile, sincopele și vertijul. Tipurile acestea de crize nu sînt frecvente. Între crize, copilul este perfect normal. De asemenea, trebuie remarcat că simptomele care precedă criza (cum ar fi anxietatea, excitația, durerea sau strigătul) pot constitui un semnal pentru o criză sincopală ; aceste semne clinice sînt mai rar întîlnite înaintea unei crize convulsive. Uneori crizele pot fi induse numai prin simpla expunere la un stimul senzorial neobişnuit. Copilul mare, care prezintă crize convulsive recurente, poate relata *aura*. Arta investigaţiei ajută pentru a afla dacă aceşti pacienţi în timpul crizei au fost inconştienţi, în stare confuzională sau lucizi. De asemenea, trebuie să se ştie precis dacă au fost mişcări convulsive (contracturi tonice şi clonice generalizate, localizate sau lateralizate), dacă şi-a revenit rapid din criză sau dacă aceasta a fost prelungită cu o perioadă de somn profund sau somnolenţă, dacă a avut sau nu incontinenţă de urină şi materii fecale. Uneori, la copil, crizele convulsive pot fi minime şi ca atare părinţii nu le semnalează. Acest lucru se poate întîmpla mai ales la spasmul în flexie, întrucît mişcările trunchiului, capului sau ale braţelor, pot fi considerate ca normale.

Vertijul este destul de greu de interpretat la copil, deoarece el nu este capabil să descrie această senzaţie. Manifestările evidente ale crizei sînt : vărsăturile, pierderea echilibrului, teama, imposibilitatea de a mişca capul. Un asemenea bolnav este lucid în timpul crizei spre deosebire de un comiţial.

Un copil mai mare se poate plînge de *cefalee*. Pentru a pune diagnosticul corect, trebuie precizate cîteva date, în timpul anamnezei : momentul apariţiei (brusc, lent, după orele de şcoală, dimineaţa, seara), „calitatea“ durerii (acută, cu senzaţie de presiune, pulsatilă), localizarea ei simptomele asociate (greţuri, vărsături, tulburări vizuale). La copil, cefaleea se întîlneşte mai frecvent în cadrul sindromului de hipertensiune intracraniană.

1.1.2. EXAMENUL OBIECTIV NEUROLOGIC

Examenul neurologic, efectuat cu multă atenţie, este foarte important pentru medic în scopul localizării afecţiunii. La copiii mai mari, examenul neurologic nu diferă de cel al adultului. La sugari şi la copiii mici, examenul neurologic e deosebit, în genere mai greu decît la adult, deoarece copilul prezintă particularităţi fiziologice şi semiologice (vezi cap. 1.1.2.8.). Copilul mic nu poate executa ordine şi nici răspunde la întrebări. Aşadar, o serie de probe din semiologia adultului sînt inaplicabile în primii ani de viaţă. Tocmai din cauza acestei sărăcii a semiologiei obiective la sugar şi la copilul mic, trebuie acordată o deosebită atenţie *anamnezei*. Mama poate observa o serie de anomalii *motorii* sau *psiho-motorii* la un copil la care examenul obiectiv este în aparenţă normal.

În descrierea examenului neurologic obiectiv, nu vom insista decît asupra acelor elemente care sînt *caracteristice copilului*.

Pentru a crea o atmosferă de linişte şi securitate pentru copil, este de dorit a examina copilul aşezat pe genunchii mamei sale. Examenul neurologic al sugarului, al copilului cu probleme psihiatrice şi al unui copil în comă, prezintă probleme deosebite, fiecare, care trebuie interpretate cu foarte multă grijă.

1.1.2.1. APRECIERE ASUPRA COMPORTAMENTULUI ŞI A STĂRII MENTALE A COPILULUI

În general, în comportamentul unui copil trebuie observate următoarele aspecte : nivelul său de activitate (este hiperactiv ?) ; capacitatea sa de a fi în relații cu alți copii ; durata atenției sale (îi place să exploreze sau nu ?) ; este deprimat, euforic sau instabil ?

Limbajul lui este împărțit în limbaj expresiv (cuvinte) și limbaj receptiv (de înțelegere). Limbajul expresiv este testat corect, observînd structura gramaticală a expresiilor, capacitatea sa de a numi obiectele sau de a reproduce o frază, cuvînt cu cuvînt. Posibilitatea de înțelegere a copilului o apreciem după felul cum execută ordinele verbale. Un copil de 2 ani poate arăta părțile componente ale corpului, în timp ce un copil de 5 ani poate executa corect și rapid un ordin în trei faze.

Tulburările izolate ale mecanismului central al vorbirii se numesc *afazii*. Există mai multe tipuri de afazii :

a) Afazie motorie (Broca). Copilul are un limbaj diminuat, în stil telegrafic, sau nu poate vorbi. De reținut însă că înțelegerea ordinelor este păstrată.

b) Afazia senzorială (Wernicke), unde există o pierdere a înțelegerii limbajului. În asemenea situații copilul folosește perifraza sau folosește cuvinte puține și vagi. Vorbirea lui este curentă, fără poticneli în modul de exprimare. Încercarea copilului de a reproduce o frază cuvînt cu cuvînt nu este posibilă nici în afazia motorie și nici în cea senzorială. Pe lîngă pierderea înțelegerii vorbirii apar și *parafazii* verbale (înlocuirea cuvîntului cu altul neadecvat) sau fonematice (greșeli în alegerea sau ordonarea fonemelor care alcătuiesc un cuvînt), tulburări de scris și de citit.

c) *Afazia globală* (Broca) constă din leziuni ale lobului temporal asociate cu leziuni ale frontalei III. Sînt atinse amîndouă tipurile de limbaj, situație observată în leziunile lobului temporal.

În cadrul diagnosticului diferențial trebuie discutate și tulburările de vorbire, secundare unei pierderi a auzului, precum și cele datorite proastei funcționări a mușchilor laringieni.

La copilul mare în cadrul examenului neurologic, se testează și *modul de lecturare* al unui text ; tulburările izolate ale lecturii, la un copil care are o inteligență normală, se numește *dislexie*.

Se întîlnește adeseori și situația că un copil cu o inteligență normală să nu fie capabil să deseneze obiecte cunoscute foarte bine de el. Această stare se numește *apraxie* și se întîlnește la subiecții care prezintă leziuni ale lobului parietal sau la cei care prezintă o întîrziere în maturare.

Memoria copilului poate fi testată, dîndu-i acestuia o listă cu patru sau cinci obiecte pe care va trebui să le repete după 5 minute.

1.1.2.2. EXAMINAREA SISTEMULUI MOTOR

Tulburările de motricitate reprezintă un capitol vast din neurologie. Deficitul motor apare într-o serie largă de afecțiuni cu localizări lezionale diferite. Pentru a înțelege acest lucru este necesar a perfecta înțelegerea organizării sistemului motor. Mișcările voluntare sînt dependente de integritatea căilor care cuprind cel puțin doi neuroni motori, unul superior și altul inferior. Axonii neuronului motor superior (neuron motor central), ale cărui celule iau naștere la nivelul scoarței motorii (la nivelul circumvoluției frontale ascendente), formează fasciculul piramidal. Acesta merge la neuronii motori periferici din trunchiul cerebral și din măduvă. Fibrele fasciculului piramidal se încrucișează la nivelul părții inferioare a bulbului și fac sinapsă la nivelul cornului anterior al măduvei. Celulele cornului anterior sau neuronii motori inferiori trimit axonii lor pe calea nervilor periferici pînă la mușchi. Fiecare neuron motor inferior inervează un grup de fibre musculare.

Definim ca *unitate motorie* un complex alcătuit dintr-un neuron motor periferic și totalitatea fibrelor musculare, inervate de acesta. Această cale motorie principală este influențată și de sistemul motor extrapiramidal, care cuprinde nucleii cenușii centrali și cerebelul, și care controlează actele motorii repetitive și coordonarea mișcărilor.

În clinică, *sindromul de neuron motor central* devine sinonim cu sindromul piramidal. Odată cu leziunea fibrelor piramidale sînt lezate însă și un număr mare de fibre extrapiramidale. Aceasta explică existența unei deosebiri între sindromul zis piramidal din clinică și sindromul piramidal pur realizat prin secțiunea piramidelor bulbare la animal. În sindromul piramidal pur, spasticitatea lipsește ; spasticitatea din sindromul piramidal al clinicii umane este în realitate o tulburare extrapiramidală, datorită în primul rînd întreruperii fibrelor pornite de la cîmpurile premotoare. Aspectul clinic este determinat de topica lezională și nu de etiologie. Se realizează astfel sindroame clinice bine conturate, care permit în majoritatea cazurilor un diagnostic precis al topografiei lezionale. Din această cauză, un diagnostic clinic complet comportă ca primă etapă obligatorie diagnosticul topografic, urmat apoi de diagnosticul patogenic și de cel etiologic.

În general, leziunile neuronului motor central sau ale sistemului motor extrapiramidal jenează activitatea motorie voluntară — fără a atinge funcțiile involuntare —, precum și reflexele. În asemenea situații, crește activitatea involuntară și reflexă, datorită eliberării de centrii inhibitori. Leziunile *neuronului motor inferior* provoacă o pierdere a activități voluntare și involuntare, iar denervarea musculară are drept rezultat *atrofia* si *fibrilația* (datorită unei activități spontane a fiecărei fibre musculare, se observă numai la limbă, căreia îi provoacă mișcări vermiculare).

Fasciculațiile sînt mici mișcări neregulate apărute în urma unei stimulări simultane a unității motorii în întregime. Acestea se întîlnesc frecvent în leziunile de corn anterior.

Pentru depistarea leziunilor motorii se practică următoarele examene clinice :

a) Forța musculară se testează la diferite grupe de mușchi (fig. 1.1.), determinînd copilul să execute o suită de mișcări ca : mersul pe vîrful picioarelor (explorează tricepsul sural), să respire, să sufle într-un chibrit aprins (pentru intercostali), să se ridice din poziția șezînd și din poziția culcat (pentru mușchii spatelui, ai gambei, ai șoldului) etc. Lipsa globală a forței musculare se întîlnește mai frecvent în cadrul leziunilor neuronului motor periferic ; în cele ale neuronului motor central există o lipsă de forță mai importantă la nivelul mușchilor extensori ai membrelor superioare și al mușchilor flexori ai gambelor.

b) Aprecierea consistenței musculare. După cum se știe, neuronul motor periferic (neuron motor inferior) este centrul trofic al întregii unități motorii ; afectarea acestuia duce la *atrofie* musculară importantă. Atunci cînd se întîlnesc la acești mușchi și fasciculații, se poate localiza afecțiunea la nivelul coarnelor anterioare. În unele boli musculare (distrofii musculare) există *hipertrofie*. *Pseudohipertrofia* se datorește unei

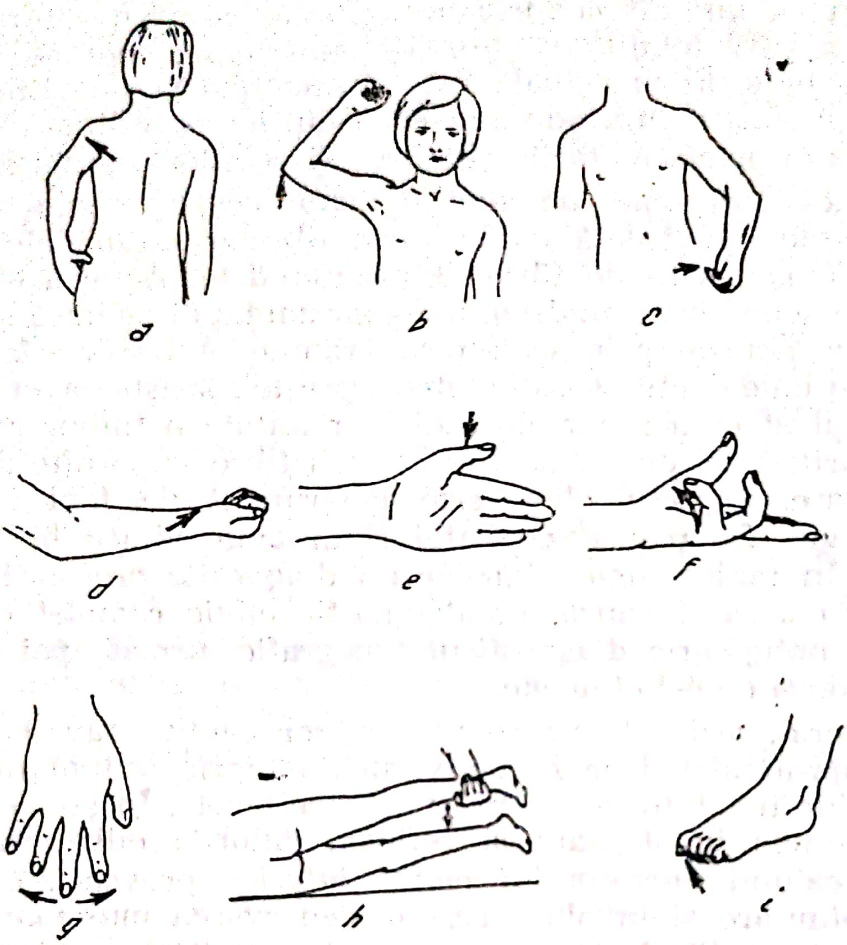


Fig. 1.1. — Modalități de testare a forței segmentare (săgeata indică direcția împingerii efectuate de examinator) : *a)* trapez, porțiunea inferioară ; *b)* dorsal mare ; *c)* pectoral mare, porțiunea inferioară ; *d)* lung supinator ; *e)* lung abductor al policelui ; *f)* opozant al degetului mic ; *g)* interosoși dorsali ; *h)* adductori ai coapsei; *i)* flexor lung al halucelui.

scăderi a forței musculare asociată cu o falsă hipertrofie, datorită unei infiltrații musculare grăsoase (distrofia musculară) sau unei acumulări anormale a glicogenului (maladia Pompe — vezi vol. 3, pag. 702—704).

c) Aprecierea tonusului muscular. Afectarea tonusului muscular se întîlnește frecvent în leziunile neuronului motor central, precum și în afectarea sistemului extrapiramidal, dar mai ales în bolile cerebelului. În timpul examinării copilului se pot decela : hipotonie, atonie și rigiditate sau tonus muscular normal. *Rigiditatea* se datorește leziunilor nucleilor cenușii centrali și trebuie să fie diferențiată de *spasticitate*, care apare în urma leziunii neuronului motor superior și se traduce prin rezistența la executarea mișcărilor pasive. În practica medicală se întîlnește mai frecvent hipotonia[1]. Mușchiul își pierde relieful normal, masele musculare sînt moi, mișcările pasive întîmpină o rezistență scăzută și se execută cu amplitudine mărită. În afecțiunile neuronului motor periferic hipotonia musculară se însoțește de atrofii, spre deosebire de hipotoniile care se întîlnesc în afecțiunile cerebelului.

d) Testarea motilității active (tabelul 1.1.).

e) Coordonarea motorie fină. Mișcările fine se studiază la copil în timp ce se joacă manipulîndu-și jucăriile, în timp ce scrie sau în timp ce se îmbracă. Modificarea coordonării fine se observă în leziunile neuronului motor superior și în afecțiunile cerebelului.

Pentru a evidenția *sindromul cerebelos* se practică următoarele probe :

— *stațiunea în picioare :* în momentul în care bolnavul încearcă să se ridice în picioare din poziția așezat, asinergia cerebeloasă se traduce prin aceea că bolnavul nu-și flectează genunchii, ci caută să se ridice cu gambele extinse ;

— *mersul :* în sindromul cerebelos mersul este ebrios și titubant : bolnavul oscilează și se clatină, are baza de susținere lărgită, uneori cu brațele îndepărtate de corp ; picioarele sînt ridicate cu bruschețe de pe podea și lăsate să cadă cu bruschețe la loc (în leziunile cerebeloase unilaterale în cursul mersului corpul deviază înspre partea leziunii) ;

— *probele de coordonare ale membrelor izolate* pun în evidență elemente caracteristice ale sindromului neocerebelos : hipermetrie, dismetrie, adiadocokinezie, tremurătură intențională, sinergie, hipotonie.

f) Mișcările involuntare se întîlnesc mai ales în cadrul afecțiunilor nucleilor cenușii centrali și ale cerebelului. Mișcările se accentuează cînd atenția copilului este mai concentrată : ele dispar în timpul somnului sau într-o relaxare completă.

Tremurătura constă dintr-o serie de oscilații ritmice de mică amplitudine, deplasînd unul sau mai multe segmente ale corpului de o parte și de alta a poziției de repaus. Examenul unei tremurături se face prin inspecție, palpare și metode grafice. Tremurăturile fine ale mîinii se întîlnesc în stări de anxietate ; unele sînt determinate genetic și sînt perfect benigne. În boala Wilson se constată tremurături localizate la braț și la pumn ce seamănă cu tremurătura parkinsoniană ; dar, spre deosebire de aceasta, apar mai ales în timpul mișcărilor (tremurătura parkinsoniană există, tipic, în repaus).

O tremurătură care se accentuează la apropierea țintei se numește *tremurătura intențională ;* ea constituie o manifestare a unei maladii cerebeloase și se observă la copilul care încearcă să apuce o jucărie dorită. *Tremurătura* isterică apare într-un tablou caracteristic isteriei ; este o tremurătură mare, generalizată, cu trepidație și astazo-abazie (tulburare funcțională a mersului și a stațiunii).

Bolile nucleilor cenușii centrali sînt caracterizate prin trei tipuri de mișcări anormale : *coree, atetoză* și *distonie* (vezi sindromul extrapiramidal, cap. 1.1.3.4.).

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.13.3

Tabelul 1.1.

Testarea motilităţii active

Mişcarea testată	Muşchii	Inervaţia	
		segmentară	periferică
Flexia, extensia, rotaţia, înclinarea laterală a capului	Muşchii profunzi ai gîtului, sternocleidomastoidian, trapez	C_1-C_4	N. cervicali N. spinali
Inspiraţia cu protruzia abdomenului	Diafragm	C_3-C_5	N. frenic
Proiecţia umărului	Dinţat anterior	C_5-C_7	N. toracal lung
	Pectorali	C_5-T_1	N. toracal anterior
Ridicarea şi abducţia omoplatului	Muşchii romboizi	C_4-C_5	N. scapular dorsal
Abducţia braţului	Deltoid (pînă la orizontală)	C_5-C_6	N. axilar
	Dinţat anterior (peste orizontală)	C_5-C_7	N. toracal lung
Adducţia braţului	Pectorali	C_5-T_1	N. toracal anterior
Rotaţia laterală a braţului	Subspinos, supraspinos	C_4-C_5	N. suprascapular
	Rotund mic	C_5-C_6	N. axilar
Rotaţia medială a braţului şi proiecţia anterioară	Dorsal mare	C_6-C_8	N. toracodorsal
	Rotund mare, subscapular	C_5-C_6	N. subscapular
Flexia braţului	Brahial anterior	C_5-C_6	N. musculocutanat
	Biceps brahial (în supinaţie)	C_5-C_6	
	Coracobrahial (în adducţie)	C_5-C_7	
	Lungul supinator	C_5-C_6	N. radial
Extensia antebraţului	Triceps	C_6-C_8	N. radial
Pronaţia antebraţului	Pronator rotund	C_6-C_7	N. median
Supinaţia antebraţului	Supinator	C_5-C_7	N. radial
Flexia mîinii	Palmar mare	$C_7-C_8-T_1$	N. median
	Flexor profund al degetelor	C_7-T_1	N. cubital N. median
	Flexor superficial al degetelor	C_7-T_1	N. cubital N. median
	În adducţie: flexorul ulnar al capului	C_7-T_1	N. cubital
	În abducţie: flexorul radial al capului	C_6-C_7	N. median

Tabelul 1.1. continuare

Mişcarea testată	Muşchii	Inervaţia	
		segmentară	periferică
Extensia mîinii	Extensorul comun al degetelor	C_6—C_8	N. radial
	În abducţie: extensorul radial al carpului, extensorii policelui	C_5—C_8	N. radial
	În adducţie: extensor ulnar al carpului	C_5—C_8	N. radial
Flexia falangei distale (degete IV—V)	Flexorul profund al degetelor	C_7—T_1	N. cubital
Flexia falangei distale (degete II—III)	Flexorul profund al degetelor	C_7—T_1	N. median
Flexia falangei distale a policelui	Flexorul lung al policelui	C_6—T_1	N. median
Flexia falangelor mijlocii (degete II—IV)	Flexorul superficial al degetelor	C_7—T_1	N. median
Flexia falangei proximale (degete II—IV)	Cu extensia celorlalte falange, adducţie sau abducţie a degetelor: interosoşii	C_8—T_1	N. cubital
	Cu extensia celorlalte falange: lombricalii	C_6—T_1	N. cubital N. median
Flexia falangei proximale police	Flexorul scurt al policelui	C_7—T_1	N. median
Flexia degetului mic	Flexorul propriu al degetului mic	C_7—T_1	N. cubital
Abducţia policelui	Abductorul scurt al policelui	C_6—C_8	N. median
	Abductorul lung al policelui	C_7—C_8	N. radial
Adducţia policelui	Adductorul policelui	C_8—T_1	N. cubital
Opoziţia policelui	Opozantul policelui	C_6—C_7	N. median
Extensia policelui	Lungul şi scurtul extensor al policelui	C_6—C_8	N. radial
Extensia indicelui	Extensor propriu al indicelui	C_6—C_8	N. radial
Extensia degetului mic	Extensorul propriu al degetului mic	C_6—C_8	N. radial
Extensia falangelor (degetele II—V)	Extensorul comun al degetelor	C_6—C_8	N. radial
Ridicarea coastelor Coborîrea coastelor Contracţia abdomenului Anteroflexia trunchiului Dorsiflexia trunchiului Lateroflexia trunchiului	Muşchi toracici Muşchi abdominali Muşchi dorsali		N. intercostali şi ramurile posterioare ale nervilor lombosacraţi

Tabelul 1.1 continuare

Mişcarea testată	Muşchii	Inervaţia	
		segmentară	periferică
Flexia şoldului pe coapsă	Psoas-iliac	$T_{12}-L_3$	N. crural. Ramuri din plexul lombar
cu eversia coapsei	Croitor	L_2-L_3	N. crural
Adducţia coapsei	Pectineu, adductorii lung, scurt şi mare gracilis	L_2-L_4	N. obturator: accesoriu, sciatic pt. adductor mare
cu rotaţia laterală	Obturator extern	L_3-L_4	N. obturator
Abducţia coapsei cu rotaţie medială	Fesier mare	L_4-S_2	N. fesier inferior
	Fesieri mijlociu şi mic	L_4-S_2	N. fesier superior
Rotaţia laterală a coapsei	Obturator intern, gemeni, pătratul femural, piriform	L_4-S_2	Ramuri din plexul sacrat
	Psosas-iliac	$T_{12}-L_3$	N. crural şi plex lombar
Flexia coapsei	Tensor fascia lata	L_4-L_5	N. fesier super
Extensia gambei	Cvadriceps	L_2-L_4	N. crural
Flexia gambei	Biceps femural, semitendinos, semimembranos	L_4-S_2	Trunchiul n. sciatic
Flexia dorsală a piciorului — cu supinaţia piciorului	Tibial anterior	L_4-L_5	
— cu extensia degetelor II—V	Extensorul lung al degetelor	L_4-S_1	N. sciatic popliteu extern
— şi extensia halucelui	Extensorul lung al halucelui	L_4-S_1	
Flexia plantară a piciorului — în supinaţie	Tibial posterior şi triceps sural	L_5-S_2	N. sciatic popliteu intern
— în supinaţie cu flexia falangelor distale (degetele II—V)	Flexorul lung al degetelor	L_5-S_3	
— în supinaţie cu flexia falangei distale a halucelui	Flexorul lung al halucelui	L_5-S_3	
— în pronaţie	Peronieri	L_5-S_1	N. sciatic popliteu extern
Flexia falangelor mijlocii (degete II—V)	Scurtul flexor al degetelor	L_5-S_1	N. sciatic popliteu intern
Flexia falangelor proximale cu răsfirarea şi adducţia degetelor	Muşchii mici ai plantei piciorului	S_1-S_2	N. sciatic popliteu intern
Contracţia perineului	Muşchii perineului şi sfincterului striat	S_2-S_4	N. ruşinos

Sincineziile (mișcări asociate patologice) se prezintă sub 3 forme : *sincinezii globale* (creșterea tonusului mușchiului paralizat în timpul efortului), *sincinezii de coordonare* (o contractură voluntară a unei grupe musculare se însoțește de contracția acelor mușchi cu care există o legătură funcțională) și *sincinezii de imitație* (mai rar întîlnite, constau în schițe de mișcări ale segmentelor paralizate atunci cînd ne opunem unei mișcări la nivelul membrului sănătos).

Ticurile sînt mișcări involuntare, mai mult sau mai puțin coordonate, imitînd unele gesturi ale vieții obișnuite și care se repetă în mod stereotip. Din punct de vedere descriptiv, ticurile sînt de o nesfîrșită varietate ; la extremitatea cefalică se întîlnesc : clipit, strîmbături ale feței, mișcări de scuturare a capului, ticuri de deglutiție ; la membre se observă : ridicarea umărului, pași de dans, aplecarea (ca și cum ar vrea să ridice un obiect) etc. Ticurile apar în general în copilărie sau în adolescență. Ele nu au fixitate absolută : există perioade de remisiuni, iar în decursul timpului un tic poate fi înlocuit cu altul. În general nu există tulburări psihice, dar uneori își fac apariția manifestări de tip obsesiv sau anxios, la copilul mare. *Boala ticurilor* (Gilles de la Tourette) debutează între 2 și 18 ani cu ticuri (între care unele reprezintă gesturi obscene, coprolalie) ; pentru o anumită perioadă copilul repetă mereu aceeași mișcare ulterior „renunță“ la ea și „trece“ la alta (ticurile dispar cu vîrsta, deși unele se perpetuează pînă la vîrsta adultă).

1.1.2.3. EXAMINAREA REFLEXELOR

Reflexele osteotendinoase (rot) sînt foarte numeroase. Vor fi menționate numai reflexele cercetate cel mai des în clinică. Reflexele osteotendinoase, prin prezența lor, pun în evidență integritatea unui arc reflex, care conține : terminațiile nervoase senzoriale ale tendonului, fibrele nervoase senzitive, măduva, neuronul motor și mușchiul.

Cele mai însemnate reflexe osteotendinoase sînt (vezi și tabelul 1.2) :

Reflexul bicipital (C_5—C_6) : se așază antebrațul în ușoară flexie pe braț și se percută tendonul bicepsului. Răspunsul constă dintr-o flexie a antebrațului pe braț.

Reflexul stilo-radial (C_5—C_6) : se percută apofiza stiloidă radială ; răspunsul normal constă dintr-o flexie a antebrațului pe braț, datorită contracției lungului supinator și bicepsului (adeseori se observă, în același timp, și o ușoară flexie a degetelor) ; cînd flexia degetelor este mai accentuată, există probabil o leziune piramidală.

Reflexul tricipital (C_6, C_7, C_8) : examinatorul apucă antebrațul pacientului, așezîndu-l în flexie în unghi drept pe braț ; apoi percută tendonul tricepsului. Răspunsul constă dintr-o extensie a antebrațului pe braț.

Reflexul rotulian (L_2, L_3, L_4) : percuția tendonului rotulian determină o extensie a gambei, prin contracția cvadricepsului (reflexul poate fi căutat la bolnavul așezat sau culcat).

Reflexul ahilian (S_1—S_2) : percuția tendonului lui Ahile determină o contracție a tricepsului crural și, consecutiv, o flexie plantară a piciorului.

Tabelul 1.2.

Reflexele osteotendinoase

Reflexul	Modul de producere	Răspunsul	Muşchiul	Nervul periferic	Centrul medular
bicipital	percuţia tendonului bicepsului	flexia antebraţului	biceps brahial anterior	musculocutan,	C_5-C_6
stiloradial	percuţia apofizei stiloide	flexia antebraţului	biceps brahial anterior	musculocutan, radial	C_5-C_6
tricipital	percuţia tendonului tricepsului brahial	extensia antebraţului	triceps brahial	radial	C_7-C_8
cubitopronator	percuţia apofizei stiloide a cubitusului	pronaţia antebraţului şi adducţia pumnului	pronator	median	C_6-T_1
abdominale profunde	percuţia marginii inferioare a coastelor, cartilajelor costale ale ultimelor coaste, partea inferioară a sternului, simfiza pubiană	contracţia musculaturii abdominale	peretele abdominal	intercostal	T_5-T_{12}
adductorilor	percuţia condilului medial al femurului	adducţia coapsei	adductorii coapsei	obturator	L_2 L_3 L_4
rotulian	percuţia tendonului cvadricepsului	extensia gambei	cvadriceps	femural (crural)	L_2 L_3 L_4
tibiofemural posterior	percuţia tendoanelor muşchilor semimembranos şi semitendinos	flexia gambei	semimembranos, semitendinos	sciatic	L_4 L_5 S_1
peroneofemural posterior	percuţia inserţiei peroniere a bicepsului	flexia gambei	biceps femural	sciatic	L_5 S_1-S_2
ahilian	percuţia tendonului lui Ahile	flexia plantară a piciorului	triceps sural (alţi flexori ai piciorului)	tibial (sciatic popliteu extern)	S_1-S_2

Reflexul maseterin are centrul în protuberanță. Pentru punerea lui în evidență pacientul ține gura întredeschisă, iar examinatorul aplică un deget deasupra bărbiei și apoi cu ciocanul de reflexe percută acel deget și răspunsul constă dintr-o contracție a maseterilor cu ridicarea maxilarului inferior. Reflexul maseterin este exagerat în sindromul pseudobulbar (leziune bilaterală a fasciculului geniculat).

Mai sînt și alte reflexe : *acromial, scapular, mediopubian, medioplantar, cuboidian, peroneofemural, al adductorilor* etc.

Reflexele osteotendinoase pot fi : abolite sau diminuate, exagerate, inversate, pendulare. În practica medicală, *absența* reflexelor tendinoase are o semnificație patologică. Cauzele *abolirii* sau *diminuării* sînt următoarele : leziuni masive ale căilor care coboară de la encefal spre neuronul motor din cornul anterior al măduvei, instalate în mod brutal ; stări comatoase profunde (coma barbiturică etc.) ; leziuni ale arcului reflex interesînd fie ramura senzitivă, fie cea motoare. *Exagerarea* reflexelor constituie expresia unei leziuni a fasciculului piramidal și se caracterizează prin următoarele date : dezlănțuire la o lovitură minimă de ciocan, extinderea anormală, amploare, bruschețe, polikinezie ; între alte cauze de exagerare trebuie amintită intoxicația cu stricnină. La unii copii normali aceste reflexe au o vioiciune deosebită, considerată a fi constituțională. *Inversiunea* reflexelor osteotendinoase constă din înlocuirea răspunsului obișnuit prin contracția mușchilor antagoniști sau a mușchilor învecinați ; această stare de lucruri se întîlnește în leziunile medulare. Un copil anxios sau nervos are dificultate în a se decontracta și în această situație este dificil să se pună în evidență reflexele osteotendinoase.

Reflexele cutanate și mucoase mai frecvent cercetate sînt :

Reflexul corneean : se atinge ușor cu o bucățică de vată corneea, iar reacția imediată constă dintr-o mișcare de clipire bilaterală la care se poate asocia și o retracție a capului. Calea aferentă este trigemenul, calea eferentă este nervul facial, care inervează orbicularul pleoapelor. În caz de leziune a căii aferente atingerea corneei de partea bolnavă nu determina clipire în nici o parte. În caz de leziune a căii eferente atingerea corneei de partea bolnavă este urmată de clipire de partea sănătoasă. În comele profunde reflexul corneean este abolit. Reflexul corneean poate fi diminuat în leziuni corticale sau talamice însoțite de tulburări de sensibilitate la nivelul feței.

Reflexul faringian și velo-palatin : atingerea faringelui sau a vălului palatin, cu o spatulă, provoacă o senzație de greață și o mișcare de deglutiție. Abolirea acestui reflex sugerează leziuni ale glosofaringianului, pneumogastricului, precum și leziuni ale fibrelor corticobulbare.

Reflexele cutanate abdominale constau din contracția mușchilor abdominali, care urmează după stimularea pielii supraiacente. Absența reflexelor abdominale sugerează fie o leziune centrală, fie o leziune a măduvei la nivelul T_{10}—L_1.

Reflexul cremasterian (L_1—L_4) se obține prin excitația feței interne a coapsei ; în această situație testiculul urcă spre orificiul inghinal.

Reflexul cutanat plantar se poate obține prin atingerea cu un ac a bolții plantare pe partea latero-externă, de la călcîi spre degete ; răspunsul normal constă dintr-o flexie a degetelor. Răspunsul anormal *(semnul Babinski)* se manifestă prin extensia halucelui și a celorlalte degete în evantai. Acest semn clinic indică o anomalie a fasciculului piramidal. El este considerat patologic după vîrsta de 2 ani. De asemenea, se poate întîlni un reflex plantar în extensie bilaterală ca fenomen tranzitoriu în stări comatoase (comă postepileptică, comă uremică, insulinică, din intoxicația cu oxid de carbon).

Reflexul anal (S_4—S_5) pune în evidență integritatea ultimelor două metamere sacrate. Pacientul fiind așezat în poziție genu-pectorală, se excită pielea marginii anusului ; răspunsul este o contracție a sfincterului anal. Reflexul anal va fi căutat de cîte ori se bănuie leziuni ale conului terminal sau ale rădăcinilor cozii de cal.

1.1.2.4. EXAMINAREA SENSIBILITĂȚII

Explorarea *sensibilității dureroase* (fig. 1.2.) la sugar și copilul mic este limitată și se poate obține printr-o înțepătură ușoară cu un ac cu gămălie ; ca răspuns se observă o stare emoțională și retragerea regiunii respective. Cu această manevră se testează integritatea fibrelor periferice ale durerii și, în același timp, și căile senzitive pînă la nivelul talamusului. Prezența unei anomalii senzitive care se termină brusc la nivelul liniei mediane sugerează isteria. Sensibilitatea la durere poate fi abolită *(anestezie)* sau diminuată *(hipoestezie)*. Uneori înțepătura provoacă dureri destul de mari *(hiperpatie)*. *Cauzalgia,* frecventă în leziunile traumatice ale nervilor periferici, este o durere, cu caracter de arsură, deosebit de penibilă, avînd un mare răsunet asupra stării afective.

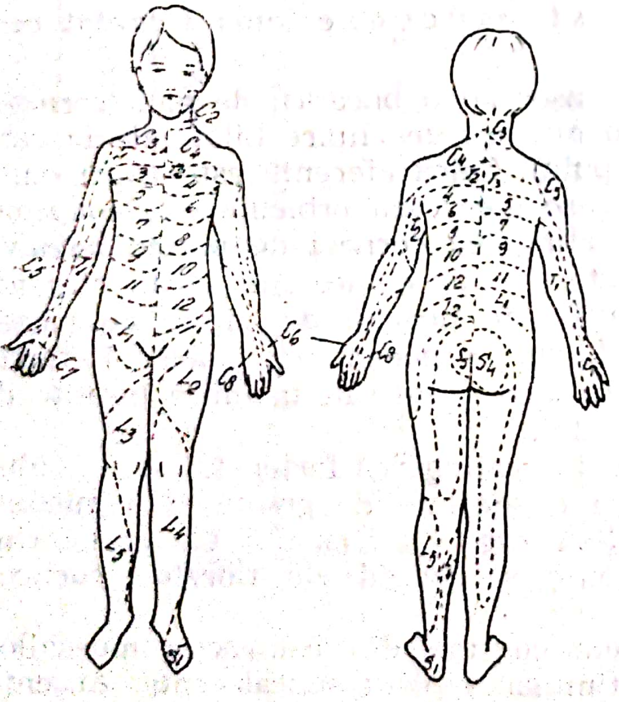


Fig. 1.2. — Schema distribuției dermatoamelor folosită pentru diagnosticul tulburărilor de sensibilitate superficială.

Un sindrom dureros, care apare la copii în jurul vîrstei de 3 ani, este acrodinia infantilă. Tegumentele mîinilor și picioarelor sînt roșii, tumefiate și dureroase. Se asociază de obicei tulburări vegetative : tahicardie, transpirații, hipertensiune arterială și tulburări psihice (insomnie, iritabilitate, disforie).

Sensibilitatea mio-artro-kinetică (simțul atitudinilor și al mișcărilor) se explorează imprimînd diferitelor segmente ale unui membru mișcări, pe care bolnavul cu ochii închiși trebuie să le indice (sau să le imite cu membrul de partea opusă).

Pentru a aprecia integritatea scoarței senzitive se practică un număr de teste de discriminare senzitive, care constau din recunoașterea cu ajutorul pipăitului a obiectelor plasate în mîna copilului *(stereognozie)* sau din recunoașterea numerelor desenate la nivelul pielii *(grafestezie)*.

1.1.2.5. SEMIOLOGIA NERVILOR CRANIENI

Examenul clinic al nervilor cranieni este deosebit de important. Se aplică aceleași principii ca și la examenul funcției motorii a extremităților, cu alte cuvinte anomaliile motorii ale mușchilor inervați de nervii cranieni pot să fie datorite unei atingeri a neuronului motor inferior, a neuronului motor superior sau a sistemului extrapiramidal.

Nervul olfactiv (prima pereche craniană). Mirosul se explorează la copiii mai mari, folosindu-se de preferință oleul de mentă, de lavandă, de terebentină etc. În timpul explorării bolnavul va ține ochii închiși și se va explora fiecare nară în parte, cealaltă fiind comprimată cu degetul, comparîndu-se mirosul unei nări cu al celeilalte. Absența mirosului se numește *anosmie* (bolnavii atinși de anosmie se plîng că au pierdut și gustul). Cauza principală a anosmiei este mai frecvent o rinită cronică decît o maladie neurologică. Cu toate acestea anosmia se poate întîlni în : traumatisme craniene, tumori cerebrale (meningiom al șanțului olfactiv, gliom al lobului orbitar), infecții (meningite), stări toxice și carențiale, hidrocefalie. *Hiperosmia* se poate întîlni în migrene și în unele psihoze, iar *halucinațiile olfactive* apar în unele boli mintale (uneori pot constitui *aura* crizelor epileptice).

Nervul optic (perechea a II-a craniană). Maladiile neurologice ale copilului sînt de multe ori asociate cu tulburări de vedere. La sugarul sub vîrstă de 6 luni, aprecierea acuității vizuale se face cu greutate (se recomandă examinarea copilului într-o cameră întunecoasă, cu ajutorul unei lămpi), dar pentru preșcolari se pot utiliza diferite tablouri. Evaluarea cîmpului vizual (campimetrie) se face numai atunci cînd copilul poate fixa un obiect ; la copilul școlar este posibilă.

În cadrul modificărilor cîmpului vizual (fig. 1.3.) vor fi descrise :

a) Îngustarea concentrică a cîmpului vizual : se întîlnește adeseori, în faza incipientă a atrofiilor optice, precum și în retinitele degenerative. O îngustare de tip special a cîmpului vizual se întîlnește în isterie.

b) Hemianopsia bitemporală constă în pierderea cîmpului vizual din jumătatea externă pentru ambii ochi. Acest sindrom ne sugerează o leziune a regiunii centrale din chiasma optică (craniofaringiom, adenom hipofizar, hidrocefalie obstructivă).

c) *Hemianopsia laterală homonimă* constă în pierderea jumătăţii temporale a cîmpului vizual la unul din ochi şi pierderea jumătăţii nazale a cîmpului vizual la celălalt ochi. Acest simptom demonstrează o leziune unilaterală a căii optice interesînd segmentul situat înapoia chiasmei, de partea opusă anomaliei observate (tumorile lobului temporal şi occipital, migrenă, leziuni cerebrale vasculare).

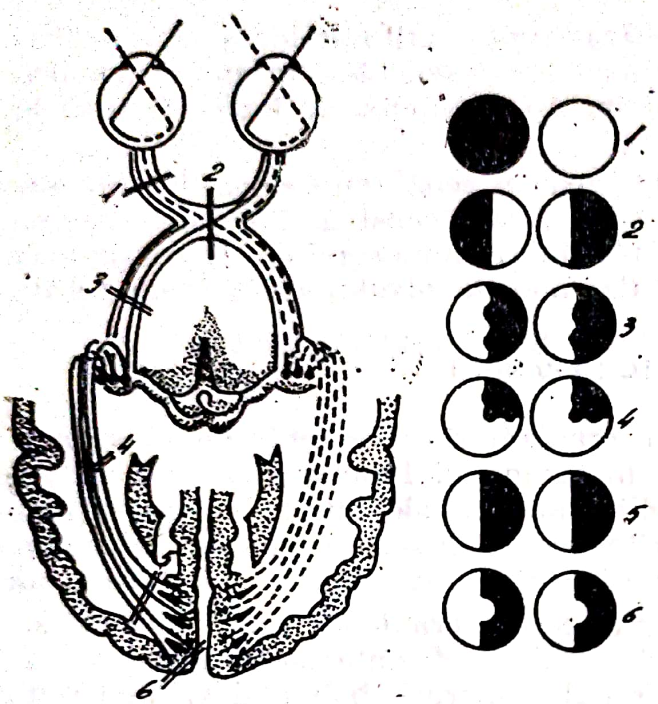


Fig. 1.3. — Schema căilor vizuale şi a modificărilor de cîmp vizual produse de leziuni la diferite niveluri : *1)* nerv optic (cecitate totală unilaterală) ; *2)* chiasmă optică (hemianopsie bitemporală) ; *3)* bandeletă optică (hemianopsie omonimă) ; *4—5)* radiaţii geniculo-calcarine (hemianopsie omonimă, în cadran sau completă) ; *6)* scoarţă occipitală (hemianopsie omonimă cu păstrarea vederii maculare).

Examenul neurologic complet, mai ales în tulburările de vedere, trebuie să cuprindă şi *examenul fundului de ochi*[1], care poate arăta modificări ale papilei, ale maculei şi ale retinei în general. *Atrofia optică* este sugerată de paloarea nervului optic. *Staza papilară,* cu hiperemie şi edem, sugerează un sindrom de hipertensiune craniană : în primul rînd în tumorile cerebrale, abcese cerebrale, hematoame subdurale, dar şi hidrocefalii, edem cerebral, craniostenoze ; nu se întîlneşte frecvent în cadrul hemoragiilor şi al meningitelor. Deseori *edemul papilar* se diferenţiază cu dificultate de o papilită sau nevrită optică. În cursul unei papilite acuitatea vizuală diminuă cu rapiditate, spre deosebire de edemul papilar în care este multă vreme păstrată. Nevrita optică poate fi primitivă sau secundară.

În cursul oricărui examen neurologic se vor cerceta dimensiunile, forma şi reflectivitatea *pupilară.* Dimensiunea pupilei depinde de luminozitatea camerei în care se face examenul. *Midriaza bilaterală* şi egală de ambele părţi se întîlneşte în intoxicaţia cu belladonă, în botulism, în intoxicaţiile cu alcool, în comoţiile cerebrale, în hipertiroidism şi în sindroamele anxioase. *Mioza bilaterală* se întîlneşte în intoxicaţiile cu organofosforate, iar cea *unilaterală* apare în cadrul sindromului Claude-Bernard-Horner.

---

[1] vezi şi cap. 4.12.2,

Perechea a treia craniană — *nervul oculomotor comun* — este situată în segmentul peduncular și conține fibre nervoase efectorii care inervează toți mușchii extraoculari (cu excepția dreptului extern și a marelui oblic), precum și cei intraoculari ce participă la reflexul fotomotor. Paralizia nervului oculomotor comun se caracterizează prin: ptoză palpebrală, strabism divergent, imposibilitatea mișcărilor oculare (cu excepția abducției și a unui grad de coborîre), midriază cu abolirea unilaterală a reflexelor fotomotor și de convergență.

Reflexul fotomotor se caută punînd pe bolnav să privească la o sursă de lumină depărtată (pentru a evita reflexul la convergență); proiectarea unui stimul luminos pe retină este urmată atît de micșorarea diametrului pupilei iluminate (reflex fotomotor *direct)*, cît și de mioză contralaterală (reflex fotomotor *consensual)*. Reflexul pupilar la lumină, direct și consensual, poate fi testat la toate vîrstele; se va compara întotdeauna promptitudinea reflexului celor două pupile. Reflexul fotomotor este abolit datorită unei leziuni care îi interceptează calea, fie aferentă (retină, nerv optic, fibre pupilare pregeniculate), fie eferentă (nucleul Edinger-Westphall, nervul oculomotor, ganglionul ciliar). În cazul cînd abolirea reflexului fotomotor e unilaterală, dar pupila răspunde la luminarea ochiului opus, putem deduce existența unei leziuni a căii optice (dezlipire de retină, nevrită optică).

De mare importanță clinică este *semnul Argyll-Robertson* (absența reflexului pupilar la lumină cu păstrarea reflexului de convergență), care are valoare în primul rînd în diagnosticul de neurosifilis, dar care se întîlnește și în tumori, encefalite, traumatisme craniocerebrale etc.

Asimetria pupilară în repaus apare datorită pierderii vederii unilaterale, din cauza unei leziuni a mezencefalului, a unei paralizii la nivelul nucleului sau a unei leziuni a fibrelor simpatice cervicale (vezi sindromul Horner: ptoza pleoapei superioare, ridicarea pleoapei inferioare, endoftalmie și mioză) din suferința radiculo-medulară.

A patra pereche craniană, *nervul patetic* (sau *trohlear)* are nucleul așezat în segmentul peduncular. El pătrunde în orbită prin fanta sfenoidală și inervează un singur mușchi: marele oblic. O paralizie izolată a acestuia, excepțională de altfel, afectează coborîrea globului ocular (în timp ce acesta este în adducție).

A cincea pereche, *nervul trigemen*, are originea aparentă pe marginea antero-laterală a punții prin două rădăcini separate: senzitivă și motorie. Protoneuronul *senzitiv* este situat în ganglionul Gasser, spre care converg cele trei ramuri (fig. 1.4.): oftalmică (traversează fanta sfenoidală), maxilară (trece prin gaura rotundă) și mandibulară (trece prin gaura ovală). Ramurile *motorii* provin din nucleul motor din protuberanță, se alătură ramurii mandibulare și inervează mușchii temporal, maseter, pterigoidian intern și extern etc. Nervul trigemen are de asemenea și o componentă *vegetativă* importantă pentru vasele feței, glandele lacrimale, salivare, sudoripare.

Reflexele mai importante care țin de trigemen sînt *reflexul maseterin* și cel *corneean*. Lezarea bilaterală a trigemenului motor afectează grav masticația, cu imposibilitatea ridicării mandibulei căzute. Lezarea trigemenului senzitiv duce la diminuarea sau abolirea sensibilității feței. În această situație reflexul corneean este dispărut. Cînd sînt lezate ramurile periferice ale trigemenului apare fie pierderea sensibilității, fie nevralgia. *Nevralgia* de trigemen poate fi esențială (idiopatică) și secundară (simptomatică). Nevralgia secundară se întîlnește în rinite, trombo-flebite de sinus cavernos, afecțiuni dentare, tumori etc. În lupusul eritematos a fost descrisă o neuropatie trigeminală senzitivă bilaterală.

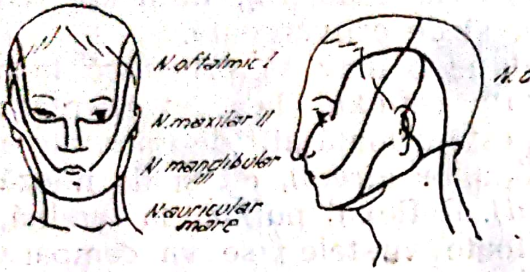


Fig. 1.4. — Teritoriul senzitiv al nervului trigemen.

A șasea pereche craniană, nervul *oculomotor extern*, își are nucleul în punte. Fibrele ies prin șanțul bulboprotuberențial, au un traiect foarte lung la baza craniului, pătrund în orbită prin fanta sfenoidală și inervează mușchiul drept extern. Paralizia nervului oculomotor extern provoacă limitarea sau imposibilitatea abducției oculare homolaterale, strabism convergent, diplopie de orizontalitate și rotare a capului în direcția de acțiune a mușchiului paralizat.

Paraliziile oculomotorilor (III, VI — comun și extern) sînt : *nucleare* (de regulă bilaterale : determinate genetic, în special de deficiențe metabolice, de factorii toxici și vasculari), *radiculare* (asociate de obicei cu leziuni nucleare sau tronculare în : accidente vasculare, tumori infiltrative și poliradiculonevrite) și *tronculare* (cu caracter unilateral). Unele asocieri sînt interesante : sindromul Gradenigo combină paralizia nervului VI cu suferința trigeminală. Paraliziile oculomotorilor — în special cea a perechii a VI-a — trebuie diferențiate de strabismul convergent (mișcările oculare sînt complete și anomalia este evidentă numai cînd cei doi ochi sînt deschiși [1]), leziunile trunchiului cerebral (provoacă mișcări oculare anormale, datorită unei rupturi a fibrelor ieșite din nucleii oculomotori), oftalmoplegia de cauză supranucleară (bolnavul este incapabil să-și miște ochii în adducție, aceasta fiind posibilă numai în mișcările de convergență), leziunile părții superioare a trunchiului cerebral în regiunea pineală (provoacă o paralizie a privirii înspre în sus).

Lezarea căilor cerebeloase și vestibulare produce mișcări involuntare ritmice ale ochilor cunoscute sub numele de *nistagmus*. Acesta este alcătuit din 2 părți : o componentă lentă și o componentă rapidă. În clinică se întîlnesc mai frecvent trei tipuri de nistagmus :

— nistagmusul *cerebelos* apare în momentul atingerii cerebeloase sau a atingerii căilor conexiunii cerebeloase a trunchiului cerebral (intoxicație cu barbiturice, tumori cerebeloase) ; este mai evident cînd ochii sînt deviați lateral ;

---

[1] vezi și cap. 4.14.

— nistagmusul *labirintic* apare în urma unui traumatism sau a unei labirintite; se observă în repaus, cînd bolnavul nu fixează nici un obiect; are o componentă rotatorie, variază cu poziția capului și se însoțește aproape întotdeauna de greață și vertij;

— nistagmusul *congenital* este de tip pendular și prezintă mișcări neregulate, în timp ce ochii sînt deviați în lături; acuitatea vizuală este redusă (datorită lipsei de fixare, situație frecvent întîlnită la sugar și copilul mic).

Perechea a șaptea craniană, nervul *facial*, are nucleul situat în protuberanță; el vine în raport cu nervul intermediar al lui Wrisberg și cu nervul acusticovestibular. Nervul facial iese din craniu prin gaura stilo-mastoidiană, divizîndu-se în parotidă. El inervează toți mușchii feței cu excepția ridicătorului pleoapei. Funcția *motorie* asigură inervația musculaturii superficiale, pe cînd teritoriul senzitiv cuprinde o regiune a pavilionului urechii și sensibilitatea dureroasă profundă a feței.

Nervul facial are și *fibre parasimpatice,* care inervează glandele lacrimale și salivare, și mai are o *ramură senzitivă* care transmite senzația gustului de la cele două treimi anterioare ale limbii. În această situație se va nota că secreția salivei, lăcrimarea, precum și senzația gustului pot fi modificate datorită unor leziuni situate în porțiunea proximală a nervului, de-a lungul canalului facial din osul temporal. *Gustul* poate fi examinat punînd zahăr sau sare pe vîrful limbii. La nou-născuți, sugari și copii mici, examenul gustului este foarte dificil; o evaluare concludentă este posibilă numai după vîrsta de 2 luni. Integritatea nervului facial se testează cu ajutorul reflexelor: de clipire, corneean, supraorbitar și opticopalpebral.

Paralizia facială *periferică* apare datorită unei leziuni nucleare sau infranucleare, cuprinde numai hemifața și are următoarele caractere: fanta palpebrală este mai mare de partea paralizată, cu ștergerea pliurilor hemifeței, narina este deprimată și nu se dilată în timpul inspirației, iar colțul gurii este coborît. În timpul mișcărilor voluntare sau a stării emoționale, asimetria feței se accentuează, fruntea nu se poate încreți. Cînd se cere unui copil să-și arate dinții, se observă devierea comisurii bucale de partea sănătoasă. Bolnavul nu poate să fluiere; contracția pielosului gîtului lipsește de partea bolnavă. În cadrul paraliziei faciale periferice, în afara asimetriei faciale, se mai pot observa lăcrimarea (lipsește clipitul), hiperacuzia, tulburările de gust (pentru cele 2/3 anterioare ale limbii).

Cea mai frecventă paralizie facială periferică este cea *„idiopatică“* (paralizia Bell), însumînd cu aproximație 75% din totalul paraliziilor faciale periferice; se întîlnește frecvent în anotimpul rece. Paralizia facială periferică *simptomatică* apare în situații variate: poliradiculonevrite (de regulă e bilaterală); leziuni ale fosei cerebrale posterioare (tumori, sarcoidoză, meningite); traumatisme și tumori ale regiunii parotidiene; la hipertensivi se întîlnește o paralizie facială periferică care se remite la scăderea tensiunii arteriale; la nou-născut [1], paralizia facialului poate fi consecinţa aplaziei nucleului facialului (paralizie definitivă) sau a traumatismelor din cursul naşterii cu aplicare de forceps, cînd facialul este lezat prin compresiune distal de *foramen*-ul stilomastoidian (evoluţia este de obicei favorabilă).

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.5.2.5.

Paralizia facială *centrală* (supranucleară) este produsă fie datorită lezării porţiunii inferioare a circumvoluţiei frontale ascendente, fie datorită unei leziuni a căii corticonucleare. Paralizia apare de aceeaşi parte cu sindromul piramidal: ea predomină în regiunea inferioară a hemifeţei. Deficitul motor şi asimetria sînt mai reduse decît în paralizia facială periferică. În cadrul paraliziei de facial de cauză centrală se constată că nu apar tulburări de gust, menţinîndu-se uneori posibilitatea închiderii ochiului şi încreţirii frunţii.

Perechea a VIII-a craniană, nervul *acustico-vestibular*, este alcătuită din două părţi: *nervul acustic* (auditiv) şi *nervul vestibular*.

Nervul acustic. Receptorii acustici sînt reprezentaţi de celulele auditive localizate în organul Corti din urechea internă. Protoneuronul căii auditive este situat în ganglionul spinal. Prelungirile sale dendritice ajung la celulele auditive, iar axonii alcătuiesc nervul acustic.

Nervul acustic se uneşte cu nervul vestibular, trece în fosa cerebrală posterioară şi apoi pătrunde în trunchiul cerebral în unghiul pontocerebelos, unde componentele perechii a VIII-a se separă din nou; fibrele nervului acustic fac sinapsă cu cei doi nuclei acustici: nucleul acustic dorsal şi nucleul acustic ventral.

Auzul la copil poate fi testat prin felul lui de a reacţiona la zgomote (în spatele copilului se agită uşor un clopoţel şi i se cere acestuia să indice de unde aude sunetul). Copiii, după vîrsta de 5 ani, izbutesc să localizeze sunetul şi vertical. La copiii care nu izbutesc să localizeze sunetul din direcţie laterală este necesară practicarea unui examen mai amănunţit.

Pentru examenul auzului se foloseşte acuometria fonică, acuometria instrumentală şi audiometria.

Acuometria fonică (auzul vocii examinatorului). Pentru fiecare ureche în parte, se practică un examen cu voce şoptită şi un examen cu voce tare. Examinatorul se aşază de partea urechii examinate, astfel încît pacientul să nu vadă mişcările buzelor şi va pronunţa cuvinte sau sunete izolate. Vocea şoptită se aude în mod normal pînă la o distanţă de 6 metri. Vorbirea şoptită se transmite pe cale aeriană; percepţia ei este scăzută în surditatea de transmisie, indicînd o leziune a urechii medii. Vorbirea cu glas tare se transmite atît pe cale osoasă, cît şi pe cale aeriană. În cazul cînd copilul nu aude vorba cu glas tare de la un metru se poate afirma că există o leziune a urechii interne.

Acuometria instrumentală permite, prin probe cu diapazoane, să se localizeze sediul leziunii cu ajutorul explorării transmisiilor osoasă şi aeriană.

Audiometria. Cu ajutorul acesteia se determină pragul (intensitatea minimă auzibilă) pentru diferite frecvenţe ale sunetului. Audiometria este indicată la orice copil suspect de anomalii ale auzului sau de tulburări ale vorbirii, căci o surditate parțială, mai ales pentru sunetele ascuțite, trece cu ușurință neobservată. De fapt, în fața unei hipoacuzii, trebuie stabilit dacă leziunea se află în aparatul auditiv periferic (urechea externă, medie sau internă) sau pe căile nervoase.

În practica medicală, se deosebesc 3 tipuri de *surdități :* de transmisie, de percepție și mixte. Surditatea *de transmisie* la copil este determinată în majoritatea cazurilor de o leziune a urechii medii (otită medie supurată cronică), mai rar datorită unui dop de cerumen. În practica neurologică însă sînt importante surditățile *de percepție,* care se întîlnesc în leziuni ale căilor acustice centrale, ale receptorului Corti și ale primului neuron al căii acustice. Această din urmă leziune apare mai cu seamă după administrarea de streptomicină, kanamicină, neomicină, salicilați, după boli infecțioase grave, în fracturi ale stîncii temporalului.

Există surditatea congenitală care are un caracter familial și este asociată cu retinită pigmentară și oligofrenie. Surditatea poate să fie ereditară transmițîndu-se autosomal dominant, recesiv sau legat de sex. Surditatea transmisă recesiv ar fi cauza a 25% dintre tulburările de auz la copil : de exemplu boala Crouzon (disostoza craniofacială), sindromul Usher (retinită pigmentară și surditate), sindromul Pendred (surditate și gușă).

Nervul vestibular. Sistemul vestibular este integrat în mecanismele complexe, care participă la menținerea echilibrului și a tonusului muscular. Protoneuronul căii vestibulare este celula bipolară din ganglionul Scarpa, care se găsește localizat în conductul auditiv intern, ale cărei dendrite culeg influxul plecat de la receptorii vestibulari. Axonii celulelor bipolare din ganglionul Scarpa formează nervul vestibular, care se unește cu cel acustic și intră în trunchiul cerebral. Majoritatea fibrelor primului neuron vestibular ajung în planșeul ventriculului IV, în nucleii ariei vestibulare; o parte mai redusă din fibrele nervului vestibular ajung în cerebel. Nucleii vestibulari stabilesc legături cu nucleul dorsal vegetativ al vagului și cu nucleul ambiguu (ceea ce explică prezența vărsăturilor printre semnele vestibulare), ca și cu nucleii oculomotorilor. Receptorii vestibulari semnalează deplasările capului (numai în momentele de accelerație sau decelerație) și schimbările posturale ale capului.

Anomaliile vestibulare sînt rare la copil. Episoadele de amețeli, titubări, vărsăturile și mai ales nistagmusul labirintic (orizontal sau rotator, cu componenta lentă spre labirintul lezat) ridică suspiciunea de leziune vestibulară, evidențiabilă cu ajutorul *testului rotator* (învîrtirea bolnavului așezat într-un scaun rotator ; la încetarea rotației, se urmărește durata nistagmusului ; sensul nistagmusului diferă în funcție de cel al rotației) și al *testului caloric* (irigarea timpanului cu apă rece induce apariția unui nistagmus contralateral labirintului stimulat și deviație segmentară homolaterală ; apa caldă are efect invers). Lezarea unui labirint se traduce prin alungirea duratei nistagmusului.

Perechea a IX-a craniană, *nervul glosofaringian,* este formată din fibre motorii, senzitivo-senzoriale și vegetative. Originea bulbară a fibrelor motorii (nucleul ambiguu) este comună cu a nervilor X, XI, teritoriul motor fiind restrîns.

În general, leziunea glosofaringianului este foarte greu de diagnosticat, întrucît componenta motorie nu poate fi testată. Teritoriul senzitiv cuprinde vălul palatului, lueta, peretele posterior și lateral al faringelui, regiunea amigdaliană, casa timpanului, regiunea mastoidiană și treimea posterioară a limbii. Examenul glosofaringianului se reduce la aprecierea sensibilității generale, a gustului și a reflexelor velo-palatin și faringian (care au calea aferentă și vagul).

Perechea a X-a, *nervul pneumogastric (vagul)*, are fibre *motorii, somatice și vegetative parasimpatice*, cu originea aparentă în șanțul colateral posterior (nucleul ambiguu și nucleul dorsal din bulb), precum și fibre *senzitive* (cu protoneuronul în ganglionii jugular și plexiform) ce se termină în nucleul fasciculului solitar. Ramurile vagului pătrund în musculatura faringelui, a laringelui și a vălului palatin. Regiunea senzitivă cuprinde o parte din tegumentul retroauricular, o parte din conductul auditiv extern, membrana timpanică, laringele și zone inervate și de alți nervi cranieni (trigemen, facial, glosofaringian). Din punct de vedere vegetativ, pneumogastricul mediază în întregime impulsurile parasimpaticului bulbar, destinate inimii și vaselor mari, aparatului respirator și porțiunii superioare a tractului digestiv.

Paralizia *bilaterală* a vagului împiedică ridicarea vălului palatin, vocea este ștearsă, nazonată, afonă, iar faringele și laringele nu se ridică în timpul deglutiției (alimentele pătrund în căile respiratorii sau refluează pe nas) ; reflexul de tuse poate fi abolit. Paralizia *unilaterală* produce o coborîre a hemivălului de partea lezată, cu lueta deviată spre partea indemnă. Paralizia vagului mai produce tahicardie și, uneori, absența reflexului oculocardiac.

Paralizia *recurentului* poate da modificarea fonației : voce bitonală, stridor. Paralizia *nervului laringian superior* produce o voce slabă și aspră. Leziunile *bilaterale totale* ale vagului sînt de o gravitate deosebită (tahicardie, bronhoplegie, pareze digestive), fiind incompatibile cu supraviețuirea.

Perechea a XI-a craniană, *nervul spinal*, este un nerv motor, cu dublă origine : una spinală și una bulbară. Pleacă din craniu prin *foramen*-ul jugular împreună cu vagul și glosofaringianul. Teritoriul inervat de aceasta este alcătuit din mușchii trapez și sternocleidomastoidian. Paralizia bilaterală a acestui nerv provoacă o dificultate a flexiei capului, care cade pe spate. Paralizia unilaterală a sternocleidomastoidianului provoacă o încetinire a rotației și flexiei capului. Paralizia trapezului produce ștergerea conturului mușchiului și deplasarea omoplatului în jos și lateral ; leziunile nervului spinal se întîlnesc la copilul care a suferit traumatism obstetrical.

Perechea a XII-a craniană, *nervul hipoglos*, își are nucleul de origine în bulb ; în traiectul său el face anastomoze cu primele rădăcini motorii cervicale. Nervul hipoglos este un nerv motor și el inervează musculatura intrinsecă a limbii, mușchii hipoglos și stiloglos. Leziunea *unilaterală* a nervului hipoglos provoacă o acumulare a alimentelor între partea paralizată și arcada dentară. Paralizia *bilaterală* a acestui nerv face imposibilă protruzia limbii ; apar tulburări importante ale masticației, fonației și deglutiției, prin căderea limbii în faringe. Leziunile nervului hipoglos duc la atrofii ale limbii. Leziunile *nucleare* ale hipoglosului se întîlnesc în tumorile infiltrative ale bulbului, în scleroza laterală amiotrofică. Uneori se asociază paralizia hipoglosului cu sindromul Claude-Bernard-Horner (în cadrul leziunilor traumatice cervicale). Atunci cînd se suspectează boala Werdnig-Hoffman este necesară căutarea fasciculațiilor limbii.

Leziunile perechii a IX-a, a X-a și a XII-a trebuie deosebite de *paralizia pseudobulbară*, care, și ea, se manifestă prin : dificultăți de deglutiție, de fonație, de vorbire, alterarea manifestărilor emoționale (crize de plîns și de rîs fără motiv), reflexele abolite (mai ales reflexul de greață) ; aceste anomalii se întîlnesc mai frecvent la copii atinși de infirmități motorii cerebrale spastice.

1.1.2.6. EXAMINAREA CRANIULUI ȘI A RAHISULUI

Este necesar să fie efectuată cu atenție întrucît de multe ori ajută la fixarea diagnosticului cu ajutorul elementelor clinice obișnuite.

La *inspecția craniului* se vor consemna : perimetrul, simetria, precum și forma sa. Anomaliile de formă, mai ales cînd sînt asociate cu excrescențe osoase palpabile, îndreaptă gîndirea medicală către o craniostenoză. La *auscultația cutiei* craniene se poate percepe un zgomot cranian, aceasta constituind o stare normală pînă la vîrsta de 6 ani. La copilul mai mare prezența acestui zgomot denotă existența unei malformații vasculare cerebrale sau a unei hipertensiuni intracraniene. Se va nota de asemenea *starea fontanelelor :* persistența anormală sau închiderea prematură, dimensiunile, starea de tensiune. Existența unei circulații colaterale trebuie consemnată și interpretată în contextul celorlalte simptome existente. Prin *percuția craniului* se obține un zgomot asemănător sunetului de „oală spartă“ (semnul Macewen). Dehiscența suturilor craniene sugerează existența unei hipertensiuni intracraniene.

În toate cazurile de paraplegie se va examina *coloana vertebrală* din punct de vedere al aspectului, sensibilității și mobilității, pentru depistarea eventuală a morbului Pott.

Din cortegiul de *simptome meningiene, contractura* este cel mai constant și caracteristic semn clinic. Deseori contractura se manifestă prin poziții speciale : „cocoș de pușcă“ (cu sau fără fotofobie), opistotonus. Alteori este necesară recurgerea la anumite manevre, pentru a o pune în evidență.

Rigiditatea cefei. În cazurile de contractură intensă, capul se află în opistotonus ; în celelalte cazuri, rigiditatea cefei se pune în evidență prin mișcările de flexie ale coloanei cervicale. În stare normală, bărbia poate fi adusă în contact cu sternul. În sindromul de iritație meningiană, acest lucru este imposibil, iar manevrele de flexie sînt dureroase.

La copil, rigiditatea cefei este deseori greu de deosebit de o contracție voluntară și de aceea se va repeta de mai multe ori această manevră de flexie ; rezistența voluntară se poate schimba de la o clipă la alta, cea patologică rămîne fixă. Rigiditatea cefei se poate întîlni și în tumori ale fosei cerebrale posterioare, în care poate fi asociată cu atitudini vicioase ale capului. Rigiditatea cefei de origine meningiană nu va fi confundată cu cea din afecțiunile osteoarticulare (ale coloanei vertebrale cervicale) ; în acest caz sînt dureroase și limitate nu numai mișcările de flexie, ci orice fel de mișcare (extensie, rotație, înclinare laterală).

Semnul Kernig poate fi căutat în poziție șezîndă și în decubit dorsal ; în primul caz, bolnavul fiind culcat îl ridicăm în poziție șezîndă ; odată cu ridicarea trunchiului la unghi drept, se produce o flexie a genunchilor. Orice încercare de a reduce această flexie e dureroasă. Pe bolnavul culcat semnul Kering se pune în evidență încercînd să se flecteze la unghi drept membrul inferior pe bazin ; odată cu flectarea coapsei pe bazin, va apărea și o flexie a gambei pe coapsă. După cum se vede, semnul Kerning nu diferă de semnul Lasègue din nevralgia sciatică. Diagnosticul între originea meningiană și cea sciatică a sindromului e ușor de făcut prin existența celorlalte elemente ale sindromului meningian.

Semnele Brudzinski sînt în număr de două : *a) semnul cefei :* la bolnavul culcat flectarea bruscă a gîtului determină o mișcare de flexie a coapsei pe bazin și a gambei pe coapsă ; *b) semnul membrelor inferioare :* copilul fiind culcat pe pat cu membrele inferioare înainte și întinse, dacă se flectează unul din membrele inferioare, celălalt schițează și el o mișcare de flexie *(reflexul identic)* ; dacă unul din membrele inferioare este flectat în prealabil și celuilalt se imprimă o mișcare de flexie, primul va schița o extensie *(reflexul reciproc)*.

Rigiditatea cefei, semnele Kernig și Brudzinski se pot întîlni în orice iritație meningiană : meningite bacteriene, meningite seroase, reacții meningiene din cursul poliomielitei, meningoencefalite, hemoragii meningiene, reacții meningiene în cursul unor afecțiuni febrile, meningism după puncție lombară.

În unele afecțiuni ale mușchilor (trichinoză, unele miozite acute) se pot întîlni rigiditatea cefei și semnul Kernig ; în acest caz, simptomele sînt de origine locală, musculară.

1.1.2.7. EXAMINAREA SISTEMULUI NERVOS AUTONOM

Pentru a testa integritatea *sistemului nervos simpatic* există un număr mic de teste : măsurarea *tensiunii arteriale* și măsurarea *temperaturii* (cu variațiile sale diurne și nocturne). Absența transpirației se poate dovedi prin *proba cu iod :* pe suprafața pielii se întinde iodul și peste acesta se pune amidonul ; în regiunile de anhidroză nu apare culoarea bleu. *Sistemul nervos parasimpatic* este testat prin *testul metacolinei :* o soluție de 2% este instilată în sacul conjunctival, după care se produce o contracție a pupilei în caz că suferă de o afecțiune a sistemului parasimpatic, așa cum se întîmplă în disautonomia familială. Tulburările în inervația vezicii provoacă retenție urinară, precum și o tulburare în golirea ei.

1.1.2.8. PARTICULARITĂŢI ALE EXAMENULUI NEUROLOGIC LA NOU-NĂSCUT ŞI SUGAR

MEILA PATRU, ULMEANU CORIOLAN EMIL

Există unele particularităţi în modul de abordare a unei afectări neurologice la vîrsta de nou-născut[1] şi sugar, care pleacă de la ideea că la această etapă de vîrstă examenul neurologic trebuie să aprecieze atît starea de maturare a sistemului nervos cît şi să deceleze, să localizeze şi să încerce încadrarea într-o anumită entitate clinică neurologică, care cel mai frecvent poate fi transmisă genetic.

Pentru a aprecia maturizarea progresivă a sistemului nervos central, sînt utilizate ca indicatori etapele dezvoltării neuromotorii, limbajului, activităţile adaptative şi intelectuale.

Capacitatea fibrelor nervoase de a conduce impulsuri este prezentă de la naştere, chiar pentru fibrele nemielinizate, însă cu o viteză de conducere scăzută. Dezvoltarea funcţiilor specifice ale sistemului nervos central însoţeşte şi stimulează mielinizarea, procesul de mielinizare continuînd cîtiva ani după naştere. Există un paralelism între secvenţa achiziţiilor funcţionale şi ordinea după care se realizează mielinizarea, o funcţie nefiind deplin dezvoltată înainte ca maturarea substratului, de care acea funcţie depinde, să fi fost terminată. În această maturare gradul mielinizării este probabil cel mai important reper.

La nou-născut sînt evidente unele reflexe primitive. Pe baza acestor reflexe elementare se pregăteşte „modelul" pentru o activitate funcţională nouă ; dar pentru realizarea modelului este necesară o îndelungată exersare. Evoluţia reflexelor primitive, tranzitorii, trebuie deci să fie bine cunoscută, ele fiind la baza viitoarelor praxii.

Evoluţia neuronilor, dat fiind faptul că după naştere neuronii nu se divid, se face prin creşterea dimensională, prin modificarea raportului nucleu-citoplasmă, prin dezvoltarea dendritelor şi a sinapselor. Paralel, aranjarea neuronilor în grupări celulare sau laminare se apropie de cea din creierul adultului. La naştere celulele piramidale au un număr de ramuri dendritice primare egal cu al adultului. Creşterea şi ramificarea dendritelor este importantă începînd cu ultimul trimestru al gestaţiei şi în tot timpul primului an, continuînd mai lent cîtiva ani încă. Se realizează astfel noi conexiuni, bază a unor funcţii din ce în ce mai complexe. La copii cu deficienţe psihice grave şi istoric de spasme infantile, se constată aspectul imatur al neuronilor corticali, cu absenţa dezvoltării dendritice şi a unei stratificări corticale normale.

La nou-născutul la termen, aspectul creierului este gelatinos, de culoare deschisă, moale la palpare, avînd o greutate de peste 300 g, ceea ce reprezintă cel puţin 10% din greutatea normală a unui nou-născut (în timp ce la adult creierul nu depăşeşte 2% din greutatea corpului). Lobii cerebrali pot fi recunoscuţi ; au dezvoltarea mai avansată cei situaţi posterior de fisura Rolando. Fisurile primare şi secundare se pot identifica, fisurile terţiare dezvoltîndu-se mai tîrziu (la 6 luni). Pe secţiune, se observă simetria ventriculilor cerebrali. Lipseşte o demarcare netă între cortex şi substanţa albă. Leptomeningele aderă lax la creier, este transparent, iar vasele corticale au pereţi subţiri şi uşor compresibili.

---

[1] vezi şi vol. 5, cap. 2.6.1.2.

Pe preparate mielinice, se poate constata la nou-născut mielinizarea fibrelor în relație cu structurile medulare segmentare, a fasciculelor endogene și a rădăcinilor nervoase. De asemenea, se poate observa un grad important de mielinizare a unor fascicule ascendente (spinotalamice, spinocerebeloase). Pe secțiuni ale trunchiului cerebral, mielinizarea este evidentă într-o serie de fascicule senzitive (lemniscul medial), iar dintre fasciculele descendente — în cel vestibulospinal. Dintre fasciculele nucleilor striați, sînt bine mielinizate cele eferente descendente. La nivelul emisferelor cerebrale, mielinizarea cuprinde unele fibre de proiecție senzitivă, care provin din nucleul ventral posterolateral talamic și fibre ale căilor vizuale și auditive, care trec de la corpii geniculați spre scoarța cerebrală. Se remarcă la nou-născut absența mielinizării principalului fascicul descendent, cel corticospinal, piramidal.

Neuronii au nuclei mari, granulații Nissl mai puține, fiind dispuși într-o grupare asemănătoare cu a adultului, dar mai densă, datorită numărului redus al dendritelor. Se mai produc încă migrări ale unor celule din matricea ventriculară în substanța albă. Stratificarea cortexului cerebral și cerebelos este mult mai deosebită de tipul întîlnit la adult : scoarța cerebrală nu are o stratificare netă și nici aranjarea lanțurilor neuronale verticale nu este evidentă ; de asemenea, scoarța cerebelului nu este uniform stratificată și există în plus la periferia ei un strat granular extern, care va dispărea treptat în cursul primului an.

Activitatea nervoasă a nou-născutului este sub dependența structurilor subcorticale. Se pot demonstra unele reflexe tranzitorii, ca reflexul Moro, reflexul de apucare forțată, reflexele tonice cervicale și labirintice, reflexele asociate suptului. Deși prezente la naștere, reflexele cutanate și miotatice sînt dificil de obținut, răspunsul fiind generalizat (pentru reflexele cutanate), iar dintre reflexele miotatice numai reflexele rotuliene și bicipitale sînt bine evidențiate.

Postura nou-născutului relevă hipertonia musculaturii flexoare. În timpul perioadei de veghe, activitatea musculară a nou-născutului poate fi provocată de stimuli bruști (zgomote, mișcarea unor segmente de mebru) ; se observă o execuție lentă, neprecisă a mișcărilor, similară cu mișcările coreoatetozice.

Excitanții tactili și termici sînt sesizați de nou-născut, iar stimulii nociceptivi determină o reacție generalizată (de flexie-extensie a membrelor) și strigăt. Percepția stimulilor luminoși este demonstrată de prezența reflexelor pupilare la lumină și de clipitul la excitanți luminoși intenși. La zgomote puternice, după săptămîna a doua — a treia, copilul tresare. Gustul și mirosul sînt dificil de apreciat. Electroencefalograma înregistrează potențiale de voltaj redus, cele mai multe frecvențe sînt de 2 c/s, iar delimitarea dintre traseele în perioada de veghe și traseele din timpul somnului este dificilă.

La 3 luni, creșterea în greutate și volum a creierului se face cu o preferință pentru lobii temporal și frontal. Aspectul gelatinos al creierului nu se mai observă.

Mielinizarea fasciculelor ascendente spinale este mai avansată. Un element important constă în începutul de mielinizare a fasciculelor corticospinale în măduva cervicală. Mielinizarea fibrelor corticospinale și rubrospinale este mai înaintată în trunchiul cerebral ; există un început de mielinizare pentru fibrele transverse potine și unele fibre cerebeloase. De asemenea, s-a mărit numărul fibrelor mielinizate din striat și talamus. Componența senzitivă a capsulei interne este bine mielinizată. La nivelul emisferelor cerebrale, pe lîngă fibrele mielinizate parțial ale fasciculului corticospinal, se pot urmări și fibre comisurale mielinizate în corpul calos. Neuronii sînt dispuși intr-un aranjament mai puțin dens decît la naștere, în scoarța cerebrală, datorită dezvoltării ramificațiilor dendritice.

La 3 luni pot fi obținute încă unele reflexe tranzitorii întîlnite la nou-născut (reflexele asociate suptului) în timp ce alte reflexe, bine exprimate la naștere, încep să dispară, ca o consecință a preluării controlului de către cortex a unor etaje subiacente (reflexul Moro, reflexul de apucare forțată, reflexele tonice cervicale și labirintice). Reflexele cutanate abdominale și miotatice sînt ușor de demonstrat. Activitatea motorie începe să fie mai puțin generalizată. Apar primele reflexe condiționate; expresia emoțională este mult mai variată decît la naștere. Electroencefalografic, traseul continuă să fie foarte lent și de voltaj redus, dar încep să fie recunoscute fusurile de somn.

La 6 luni creierul, cu o greutate dublă față de greutatea de la naștere, are o culoare gri-roz. Dezvoltarea lobilor frontali și temporali este mai apropiată de a adultului.

Mielinizarea fasciculelor ascendente este bine evidențiată în măduvă și trunchiul cerebral. Fasciculele corticospinale nu sînt complet mielinizate în măduvă, față de mielinizarea lor avansată în capsula internă. Mielinizarea nucleilor striați și a talamusului a ajuns la un grad important. În emisferele cerebrale, mielinizarea începe să aibă loc nu numai în fasciculele lungi de asociație, ci și unele fibre scurte au o mielinizare incipientă. Neuronii din scoarța cerebrală încep să fie aranjați mai rar, într-o stratificare mai evidentă. Citoplasma s-a dezvoltat mai mult, scăzînd raportul nucleu/citoplasmă.

Fiziologic, controlul scoarței cerebrale asupra motilității și posturii este vizibil. Copilul începe să treacă din decubit dorsal în decubit ventral, să stea în șezut fără sprijin. Localizarea stimulilor nociceptivi este mai precisă, dovedind participarea corticală. Mișcările sînt dismetrice. Reflexele primitive (Moro, tonic cervical) au dispărut. Electroencefalografic, frecvența traseului începe să fie în jur de 4 c/s.

La 9 luni, culoarea creierului a devenit cenușie, lobii temporali sînt de proporție asemănătoare cu a adultului. Delimitarea scoarței față de substanța albă este netă. Mielinizarea a continuat să avanseze. De remarcat că fasciculele aferente și eferente ale scoarței cerebrale sînt bine mielinizate ca și fibrele corpului calos. Mielinizarea fasciculelor de asociație emisferice este în continuare săracă. Neuronii prezintă o creștere importantă a numărului dendritelor.

Mărirea controlului cervical se concretizează prin creșterea activității voluntare a copilului. Majoritatea reflexelor tranzitorii au dispărut, cu excepția reflexului de supt, dar încep să apară alte reflexe, cum sînt reflexele Landau și reflexele ascensorului. Traseul electroencefalografic înscrie potențiale în special în banda de 4—6 c/s.

La 12 luni, greutatea creierului este triplă față de cea de la naștere. Dezvoltarea circumvoluțiilor cerebrale este considerabilă. Mielinizarea este foarte avansată în măduvă și trunchiul cerebral, înaintată în fibrele transverse ale punții și în nucleii talamici. Mielinizarea fibrelor de asociație emisferice începe să cuprindă fibrele scurte din lobii temporali și frontali.

Copilul începe către 1 an să-și dezvolte limbajul și să meargă fără sprijin odată cu ameliorarea coordonării și echilibrului. Reflexul Landau se menține. Reflexul cutanat plantar începe să se producă în flexie. Electroencefalograma înscrie potențiale de 5—6 c/s.

La 2 ani, culoarea creierului, a cărui greutate a depășit 1 000 g, este mai închisă, iar la palpare consistența este mai fermă. Mielinizarea poate fi considerată completă în măduvă, trunchi cerebral, cerebel și aproape completă pentru nucleii striați și talamus, pentru fibrele de asociație ale cortexului cerebral. Neuronii au granulațiile Nissl bine constituite.

Copilul după 12 luni continuă să-și dezvolte activitatea voluntară, mult mai bine orientată în spațiu și cu un echilibru satisfăcător ; își perfecționează controlul cortical asupra micțiunii. Reflexele tranzitorii au dispărut, iar reflexul cutanat plantar se obține în flexie. Electroencefalograma are ca ritm dominant ritmul 5—8 c/s.

Reflexele tranzitorii (arhaice)[1]

Reflexul Moro este prezent de la naștere.

Absența reflexului Moro la nou-născut poate fi constatată uni- sau bilateral. Abolirea unilaterală a reflexului Moro este sugestivă pentru paralizia obstetricală a plexului brahial de tip Erb, dar poate fi întîlnită și în fracturi ale claviculei. În cazul paraliziei plexului brahial, membrul superior paralizat are o atitudine caracteristică : umărul și brațul sînt în adducție și rotație internă, cu antebrațul extins și pronat și mîna în flexie, leziunea fiind cel mai frecvent la nivelul C_5-C_6. Absența bilaterală a reflexului Moro poate fi consecința unei leziuni a encefalului prin traumatism obstetrical. Menținerea reflexului Moro după vîrsta de 5—6 luni îndreaptă diagnosticul spre suferință cerebrală cronică.

Reflexul de fixare pentru supt se examinează prin atingerea obrazului cu un obiect moale. Dacă reflexul de supt lipsește la naștere sau nu este suficient pentru a permite suptul normal, este probabilă o suferință a trunchiului cerebral, de obicei consecința hipoxiei sau traumatismului obstetrical. Sindromul pseudobulbar sau miastenia neonatală pot fi însoțite de perturbarea reflexului de supt. Prezența reflexului de supt după vîrsta de un an indică de obicei o disfuncție corticală.

Reflexul de apucare forțată (grasp reflex) este prezent bilateral la naștere. Reflexul de apucare al piciorului dispare cînd copilul începe să meargă cu sprijin, dar se mai poate observa, după luna a 9-a, un grad de flexie a degetelor.

Reflexul de apucare forțată la mîini începe să dispară din luna a 3-a — a 4-a, fiind înlocuit de mișcarea de apucare forțată, care este declanșată de stimuli exteroceptivi sau de vederea obiectului ; dacă obiectul este luat din mîna copilului, poate fi observată reacția de magnet, care constă în urmărirea obiectului de către brațul acestuia. Absența reflexului de apucare forțată la naștere indică o leziune nervoasă periferică (dacă este unilaterală, paralizie obstetricală de plex brahial) sau centrală gravă. Persistența sa după luna a 5-a — a 6-a sugerează lipsa dezvoltării sau leziunea scoarței frontale premotorii (cîmpul 6 contralateral). Leziunile mai puțin întinse duc la menținerea mișcării de apucare forțată. Mișcarea de apucare forțată presupune integritatea conexiunilor între zonele corticale senzitive (tactile), vizuală și motorie.

---

[1] vezi și cap. 2.1.2.1. precum și vol. 5, cap. 2.6.1.2.

Prezența bilaterală a reflexului de apucare forțată sau reapariția lui la un copil la care nu se mai obținea reflectă eliminarea unor mecanisme tonigene cerebrale, cum se poate întîlni în hidrocefalie, leziuni ale nucleilor striați, torsiune a trunchiului cerebral.

Reflexele tonice cervicale și labirintice. Reflexele tonice sînt prezente de la naștere, fiind inhibate prin acțiunea centrilor superiori, între lunile 3 și 6. După această vîrstă, persistența reflexelor tonice sugerează leziunea cerebrală.

Reflexul de sprijin (proba de aptitudine statică) este prezent numai în primele două luni ; absența sa indică leziuni senzitiv-motorii.

Reflexul de pășire este prezent în lunile 2—6, dispărînd în luna a 7-a.

Reflexul de suspendare : suspendarea cu capul în sus a sugarului pînă la vîrsta de 4 luni este urmată de flexia coapselor și genunchilor ; după 4 luni membrele inferioare se extind. Încrucișarea membrelor inferioare sugerează boala Little. Suspendarea cu capul în jos induce, la sugarul în primele 3 luni, o ușoară flexie în articulațiile coxofemurale și genunchilor. După 4 luni, membrele superioare se extind în jos, iar coloana vertebrală se flectează dorsal. Absența extensiei membrelor superioare poate indica disfuncția nervoasă centrală.

Reflexul Landau este prezent în al doilea an de viață, fiind o combinație a reflexelor otolitice și tonice cervicale. Dacă examinatorul susține copilul în decubit ventral, paralel cu solul, acesta flectează dorsal capul și extinde coloana vertebrală cervicală, descriind un arc cu convexitatea în jos. Dacă examinatorul flectează ventral capul copilului, se produce flexia coloanei și a membrelor, rezultînd un arc cu convexitatea în sus. Susținerea copilului în decubit dorsal este urmată de flexia coloanei și membrelor. Hiperextensia capului induce extensia coloanei și a membrelor (tabelul 1.3.).

1.1.2.9. EVALUAREA NEUROLOGICĂ A UNUI COPIL CARE PREZINTĂ O BOALĂ PSIHICĂ

Aceasta constituie o problemă dificilă din patologia neurologică infantilă, întrucît copiii mai mari și adolescenții care prezintă tulburări psihice pot să prezinte (să imite) toate semnele clinice ale unei maladii neurologice.

Problema diagnosticului diferențial se pune mai ales în isterie, afecțiune care trebuie cunoscută de pediatru, deși diagnosticul de certitudine este al specialistului neuropsihiatru în spital.

Isteria [1] este o nevroză cu mare polimorfism simptomatic, cu fenomene atît din domeniul motor și senzitiv, cît și din domeniul psihic.

---

[1] vezi și cap. 2.6.3.

Tabelul 1.3.

Reflexe tranzitorii (arhaice)

Denumirea reflexului	Luni de vîrstă													
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	24
Moro	++	++	++	+	±	±								
Apucare forțată	++	++	++	+	±									
Tonice cervicale	++	++	++	+	±									
Aptitudine statică	++	++	+											
Pășire	++	++	++	++	++	++	+	±						
Supt	++	++	++	++	++	++	++	++	++	+	±	±		
Fixare pentru supt	++	++	++	++	++	++	++	++	±		±	±		
Landau											++	++	++	++

Simptomele, atît de variate, sînt clasate în : crize isterice, semne motorii, senzitivo-senzoriale, viscero-vegetative și psihice ; trebuie subliniat însă că ele se pot grupa la același bolnav în diferite chipuri și se pot succeda în timpul evoluției bolii în felurile cele mai diferite. Semnele clinice care se pot confunda ușor cu tulburări neurologice sînt : cecitatea isterică, spasmul de convergență, tulburările de mers, paraliziile, crizele convulsive și retenția urinară.

Cecitatea isterică poate fi deosebită de adevărata pierdere a funcției vizuale prin absența anomaliilor la examenul fundului de ochi și prin evidențierea unui reflex pupilar la lumină. Diagnosticul diferențial între cecitatea isterică și cecitatea corticală (după un traumatism cranian sau după angiografie cerebrală) este dificil și numai examenul neurologic și oftalmologic amănunțit poate lămuri această situație.

Spasmul de convergență apare brutal în momentul unui șoc emoțional, cum ar fi un examen mai dificil, cînd copilul se plînge că are o vedere voalată sau o diplopie. La examenul ochilor se constată că amîndoi globii oculari sînt în adducție. Se obține o ameliorare destul de rapidă după administrarea de tranchilizante.

Tulburările de mers din isterie seamănă cu astaziabazia : bolnavul culcat poate face normal toate mișcările voluntare în toate segmentele membrelor inferioare ; pus însă în picioare și îndemnat să meargă începe să trepideze, să caute un sprijin de care să se agațe cu mîinile, apare o anxietate foarte mare, nu poate avansa nici un pas și pînă la urmă cade, dacă nu este sprijinit. Totuși medicul trebuie să diferențieze această stare isterică de mersul ataxic cerebelos cînd bolnavul își mărește poligonul de susținere și întîmpină greutăți mari pentru a-și păstra echilibrul.

Paralizia isterică se deosebește de paralizia veritabilă prin : absența semnului Babinski, reflexele osteotendinoase normale, prezența unui tonus muscular normal. Pentru a pune în evidență o paralizie isterică unilaterală a membrului inferior se folosește manevra Hoover: examinatorul pune palma sub talonul gambei „paralizate“ și apoi cere bolnavului să ridice gamba normală pe care o apasă (o reține) ușor cu mîna cealaltă ; această ridicare forțată a gambei normale antrenează o presiune exercitată în palma de sub piciorul „paralizat“. Acest lucru nu este posibil în paralizia adevărată.

Hemiplegia isterică cuprinde membrul superior și inferior de aceeași parte a corpului, lăsînd fața și limba indemne. În genere, hemiplegia se prezintă sub forma unei relaxări musculare maxime. Bolnavul are un mers caracteristic : el trage după sine membrul inferior paralizat, ca și cum ar fi un obiect inert, nu face nici un efort de a detașa piciorul de pe sol, ci piciorul mătură solul (mersul Todd). Paralizia aceasta flască poate alterna cu perioade în care poziția membrelor devine rigidă, prezentînd caracterele contracturii isterice. Paraliziile sînt în genere capricioase în evoluție, apar, dispar pentru un timp și reapar.

Paralizia facială isterică se caracterizează printr-o coborîre a comisurii bucale, dar dacă se imprimă buzelor sau obrazului mișcări pasive, se constată că nu e vorba de o relaxare musculară. Coborîrea comisurii bucale este de origine spasmodică și este datorită contracturii coborîtorilor buzelor. Nu există coborîrea sprîncenelor și ștergerea cutelor frunții. În timpul vorbirii cele două jumătăți ale feței funcționează simetric și numai mișcările unilaterale sînt imposibile.

Tulburările sensibilității în isterie, cînd sînt unilaterale, se opresc exact la nivelul liniei mediane.

Anesteziile sînt accidente isterice frecvente și însoțesc deseori simptomele motorii, atît contracturile cît și paraliziile. Ele îmbracă la mînă forma de „mănușă" în sensul că cuprind toată mîna și se opresc brusc la nivelul articulației pumnului ; ele sînt sub formă de „mînecă", cînd se opresc la cot sau la umăr ; sînt în „ciorap" cînd se opresc la gîtul piciorului. Aceste anestezii isterice trebuie deosebite de neuropatiile senzitive, unde trecerea de la regiunea normală la cea anormală se face progresiv. Anesteziile isterice nu supără bolnavul și nu prezintă niciodată accidente.

Analgezia este uneori impresionantă : se pot produce arsuri cu flictene, se pot trece ace prin cutele pielii, fără ca bolnavul să reacționeze cîtuși de puțin.

Contracturile. În cadrul tulburărilor motorii isterice se pot întîlni și contracturile. Acestea îmbracă aspecte și localizări foarte diferite, putînd interesa oricare grup de mușchi supuși inervației voluntare. La copil contracturile localizate la picior pot da atitudini de *varus equin* sau *valgus*, chiar la copiii mici cărora dintr-un motiv oarecare, la un moment dat le este frică să meargă. Se observă tulburări de mers de tip pseudoataxic sau un mers șchiopătat.

Un grup particular îl constituie contractura mușchilor feței : *hemispasmul facial* se caracterizează prin secuse globale totale și sincrone ale întregii musculaturi a feței ; *blefarospasmul* isteric este unilateral (în cea mai mare parte din cazuri).

Coreea isterică (coreea ritmată) se caracterizează prin faptul că mișcările sînt limitate de obicei la membrele de o singură parte a corpului sau numai la membrul superior. Mișcările se produc intermitent sub formă de accese care durează cîteva minute pînă la cîteva zile. La copil mișcările coreice isterice nu diferă prea mult de coreea acută, totuși mișcările coreice isterice sînt mai monotone decît cele ale coreei acute, sînt localizate la același grup de mușchi, sînt mult mai sinergice și sînt formate din contracturi musculare izolate. Se pot întîlni epidemii de coree isterică în internate, în școli. La copil se poate întîlni și *afonia isterică.*

Tremurătura isterică întîmpină de cele mai multe ori dificultăți de diagnostic : unele boli organice pot avea la debut ca unic simptom tremurătura ; alteori tremurătura poate să apară ca simptom funcțional supraadăugat unei afecținui neurologice organice. Este necesar deci un examen neurologic amănunțit și repetat pentru a nu considera drept funcțională o tremurătură de origine organică.

Crizele isterice sînt greu de diferențiat de epilepsie, atunci cînd nu sînt văzute de un observator competent : diagnosticul diferențial se poate face însă ușor atunci cînd medicul asistă la criză. Debutul crizei epileptice este brutal cu strigătul inițial, apar convulsii tonice apoi clonice ; epilepticul cade violent și își poate produce vătămări grave ; postconvulsiv prezintă o comă precedată de stertor și cianoză. In comparație cu acestea, criza isterică nu are debut brusc, ci este determinată de un motiv emoţional sau prin sugestie ; istericul nu cade violent, nu se loveşte, ci alunecă de pe scaun sau se rostogoleşte din pat ; se însoţeşte de accese de rîs sau de plîns, are un aspect spectacular, e de lungă durată şi nu apare decît excepţional cînd bolnavul este singur ; cloniile isterice sînt coordonate, reflexele osteotendinoase şi cutanate sînt normale în timpul şi după accesul convulsiv isteric ; de asemenea, în criza isterică nu există muşcarea limbii, apneea şi incontinenţa de urină. Cu siguranţă există în criza isterică o obnubilare a conştiinţei, dar nu o inconştienţă totală, ca în accesul convulsiv epileptic. Reflexul cornecan este abolit în epilepsie, pe cînd la isteric se produce o violentă mişcare de apărare.

Retenţia de urină, ca manifestare a isteriei, constituie o problemă dificilă de diagnostic. Trebuie exclusă posibilitatea unei paralizii vezicale secundară leziunilor medulare (cistouretrograma este anormală).

Diagnosticul isteriei prezintă în clinică deseori dificultăţi însemnate, deoarece isteria se poate suprapune unei afecţiuni organice pe care o poate masca.

1.1.3. MARILE SINDROAME NEUROLOGICE

MEILĂ PĂTRU, ORĂŞEANU DUMITRU

1.1.3.1. SINDROMUL DE NEURON MOTOR CENTRAL

Neuronul motor central are pericarionul situat în stratul 5 al scoarţei cerebrale predominant în circumvoluţia frontală ascendentă, axonul său făcînd sinapsă cu neuronul motor periferic din cornul anterior medular sau din nucleii motori ai nervilor cranieni, prin fasciculele piramidal şi geniculat. Lezarea căilor piramidale de la scoarţa cerebrală pînă la nivelul măduvei spinării realizează clinic *sindromul piramidal* manifestat prin : paralizii, tulburări de tonus muscular şi modificări ale reflexelor.

Paraliziile sau parezele interesează segmente mari ale membrelor şi mai puţin ale corpului. Ele se prezintă sub formă de hemiplegie (hemipareză) cînd procesul patologic este situat unilateral la nivelul encefalului sau sub formă de paraplegie (parapareză) întîlnită în leziunile medulare. De obicei deficitul motor interesează motilitatea voluntară fină diferenţiată a extremităţilor membrelor, predominant la membrele superioare.

Tulburarea de tonus muscular caracteristică pentru lezarea neuronului motor central este spasticitatea cu dispoziţia preferenţială pe anumite grupe musculare. Într-o primă fază a lezării neuronului motor central poate exista hipotonie care trece treptat în spasticitate.

Reflexele osteotendinoase sînt de obicei exagerate, vii, în prezenţa contracturii musculare, deoarece prin întreruperea căii piramidale arcul reflex spinal simplu este lipsit de controlul scoarţei cerebrale (în perioada iniţială flască, sînt abolite). Reflexele cutanate sînt abolite sau diminuate (interesate fiind cele abdominale, mai puţin cele cremasteriene). *Reflexele piramidale patologice :* semnul Babinski reprezintă unul dintre cele mai sigure indicii de leziune piramidală la membrele inferioare (ca și alte reflexe patologice), iar la membrele superioare — reflexul Hoffman.

Sindromul neuron motor central apare clinic bine conturat numai cînd fasciculul piramidal s-a maturat și de aceea la sugar evidențierea lui întîmpină mari dificultăți.

Hemiplegia pierderea motilității voluntare a unei jumătăți a corpului, apare datorită afectării unilaterale a căii piramidale, oriunde de la scoarță pînă la nivelul măduvei spinării. Hemiplegia apărută *progresiv* este întîlnită într-o serie de afecțiuni ca : traumatism cerebral cu hematom subdural sau epidural, anevrism cerebral rupt, embolii microbiene (septicemii), embolie cerebrală în maladii congenitale de cord, colagenoze (periarterită nodoasă, lupus eritematos sistemic), purpură trombocitopenică imunologică, encefalite acute virale. Hemiplegia instalată *lent* apare în caz de : fractură, tumoare, abces cerebral etc.

În funcție de topografie :

— *hemiplegia corticală* este însoțită de epilepsie jacksoniană, afazie, hemianopsie, apraxie (reflexul de apucare forțată unilateral indică de asemenea sediul central al leziunii) ; foarte frecvent ea este parcelară interesînd membrul superior și fața sau membrul inferior. Spasticitatea este puțin marcată. Leziunile parcelare pot fi bilaterale, provocînd paraplegie și tulburări sfincteriene ;

— *hemiplegia capsulară* este globală fiind distribuită în mod egal la membrul superior și inferior ; spasticitatea este de obicei precoce și mai marcată decît în hemiplegia corticală ;

— *hemiplegia prin lezarea trunchiului cerebral* este alternă (asociată cu paralizia unui nerv cranian de aceeași parte) ; se asociază și tulburări de sensibilitate cerebeloase, vestibulare ;

— *hemiplegiile pedunculare* mai frecvent întîlnite sînt : sindromul Weber (hemiplegia corticală, paralizie facială de tip central, paralizie totală sau parțială de oculomotor comun) și sindrom Benedickt (hemipareză contralaterală discretă asociată cu mișcări coreoatetozice iar de partea leziunii — paralizie de oculomotor comun) ;

— *hemiplegiile protuberanțiale* pot fi globale sau predominant pe membrele inferioare ;

— *hemiplegiile bulbare* sînt de obicei fără contractură putîndu-se asocia fenomene cerebeloase, tulburări de sensibilitate, tulburări vestibulare ;

— *hemiplegia spinală* etse ipisilaterală leziunii și interesează numai membrele. De cele mai multe ori hemiplegia spinală este însoțită de fenomene de hemisecțiune medulară (sindrom Brown-Sequar), caracterizată prin :

— homolateral : paralizia segmentelor sublezionale sub formă de monoplegie crurală sau hemiplegie dacă leziunea este situată deasupra măduvei cervicale ; abolirea sensibilității profunde conștiente și tactile sub nivelul leziunii ;

— heterolateral : abolirea sensibilității superficiale, termice, dureroase și tactile postsinaptice subleziune.

Paraplegia. În paraplegie apar cele două sindroame : de neuron motor central și de neuron periferic. Ea poate fi flască sau spastică (vezi cap. 1.3.4.).

1.1.3.2. SINDROMUL DE NEURON MOTOR PERIFERIC

Corpul neuronului motor periferic se află situat în cornul anterior al măduvei și în celulele nucleilor motori ai nervilor cranieni. Axonii acestor celule formează nervii rahidieni și cranieni avînd rol în transmiterea impulsurilor motorii la mușchi. Apariția unei leziuni la nivelul cornului anterior medular sau al axonului realizează sindromul de neuron motor periferic caracterizat prin paralizie flască, hipotonie musculară, atrofie musculară, abolirea reflexelor, fasciculații și modificări ale excitabilității neuromusculare.

Paralizia este globală (interesează mișcările voluntare automate și reflexe) și cuprinde un teritoriu corespunzător zonei de acțiune a nervului lezat, segmentului medular sau rădăcinii anterioare a nervului spinal afectat ; uneori paralizia nu este totală, fiind vorba numai de o pareză musculară. *Hipotonia musculară* apare ca urmare a întreruperii afluxului de impulsuri tonigene ce sosesc în mușchi și interesează grupele musculare paralizate (mușchi sînt flaști).

Atrofia musculară este caracteristică pentru acest sindrom interesînd strict mușchii sau grupele musculare paralizate. Ea se instalează la cîteva săptămîni de la leziune. Reflexele osteotendinoase sînt abolite (întreruperea căii eferente), iar *fasciculațiile* apar în mușchiul denervat mai ales cînd leziunea se instalează lent și interesează pericarionul.

Modificările excitabilității neuromusculare se manifestă prin alungirea cronaxiei, electromiogramă cu aspect de tip neuropatic, eventual scăderea vitezei de conducere în nervul periferic.

În practica pediatrică sindromul de neuron motor periferic poate apărea după leziuni ale cornului anterior medular în afecțiuni medulare (poliomielită acută anterioară, polioencefalită, boala Charcot-Marie, boala Werdnig-Hoffman, scleroză laterală amiotrofică, siringomelie), după traumatisme (fracturi, elongații sau compresiuni) ; de asemenea, se mai poate întîlni în nevrite, polinevrite sau poliradiculonevrite.

1.1.3.3. SINDROAME SENZITIVE

A) Sindroamele senzitive subiective se pot prezenta sub următoarele aspecte :

— *nevralgia* — durere vie localizată care se manifestă sub formă de crize paroxistice cu durată variabilă. În intervalul dintre crize durerea este suportabilă sau dispare. Crizele apar spontan sau sînt declanșate de frig, eforturi, poziții vicioase. Cele mai frecvent întîlnite sînt cele spinale determinate de afecțiuni vertebrale prin procese iritative, compresive (tumori, fracturi, anomalii ale coloanei vertebrale) ;

— *cauzalgia* se manifestă prin durere (continuă, difuză, cu caracter de arsuri), tulburări vaso-motorii, tulburări trofice și semne psihice ; ea se întîlnește mai frecvent în leziunile parțiale ale nervilor median și sciatic popliteu intern ;

— *durerea viscerală* este o durere profundă care se suprapune topografic pe organul afectat, iar durerea *referită* se traduce prin senzație dureroasă resimțită de bolnav într-un teritoriu cutanat superficial, uneori cu topografie îndepărtată de viscerul afectat ;

— *durerea talamică* apare de partea opusă leziunii talamice cuprinzînd membrul paralizat, dar se poate extinde și la torace, față, limbă ; are caracter continuu, uneori cu exacerbări paroxistice ;

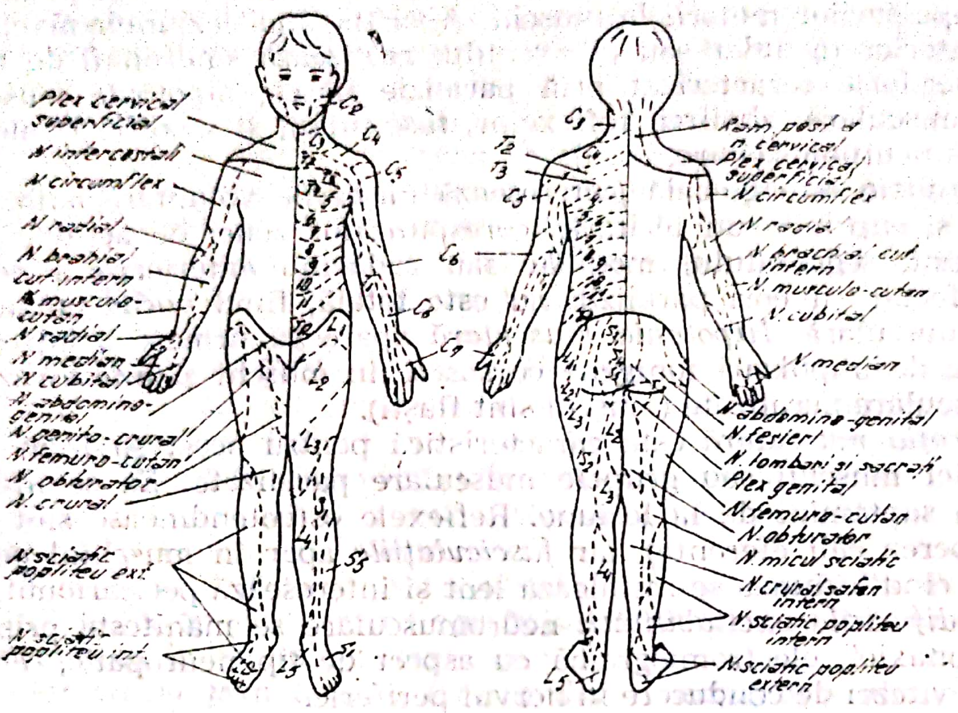

Plex cervical superficial
N. intercostali
N. circumflex
N. radial
N. brahial cut. intern
N. musculo-cutan
N. radial
N. median
N. cubital
N. abdomino-genital
N. genito-crural
N. femuro-cutan
N. obturator
N. crural
N. sciatic popliteu ext.
N. sciatic popliteu int.
C2
C4
C5
C6
C8
C9
L1
L2
L3
L5
S3
S1
C1
T2
T3
C5
C6
C9
L5
Ram. post. a n. cervical
Plex cervical superficial
N. circumflex
N. radial
N. brachial cut. intern
N. musculo-cutan
N. cubital
N. median
N. abdomino-genital
N. fesieri
N. lombari și sacrați
Plex genital
N. femuro-cutan
N. obturator
N. micul sciatic
N. crural safen intern
N. sciatic popliteu intern
N. sciatic popliteu extern

Fig. 1.5. — Distribuția metamerică (dermatoame) și ariile cutanate inervate de nervii periferici.

— *cefaleea* este frecvent întîlnită la copil în bolile acute febrile, în infecțiile sistemului nervos central ; probleme deosebite ridică cefaleea de cauză cronică (vezi cap. 1.7).

B) *Sindroamele senzitive obiective* au o simptomatologie ce variază cu sediul topografic al leziunii :

— sindroamele senzitive *ale nervilor periferici* se caracterizează prin durere, parestezii, tulburări de sensibilitate exteroceptivă în teritoriul de distribuție al nervului respectiv (fig. 1.5.) ;

— sindromul *senzitiv radicular* se manifestă prin dureri și tulburări de sensibilitate în teritoriul tributar rădăcinilor lezate ;

— sindromul *cornului posterior* și *comisurii cenușii* se caracterizează prin apariția unor tulburări de sensibilitate de tip siringomielic, constatîndu-se anestezie termo-algezică cu afectarea discretă a sensibilității tactile și integritatea celei proprioceptive ; acest sindrom poate fi întîlnit în siringomielie, tumori intramedulare ;

— sindromul senzitiv de *cordon anterolateral* este o tulburare de sensibilitate cu topografie difuză sublezional contralateral, cu disociație de tip siringomielic ; etiologia este reprezentată de compresiuni extramedulare, mielite, scleroză multiplă ;

— sindromul senzitiv *de cordon posterior* este caracterizat prin distribuția omolaterală sub lezională și cu disociație de tip tabetic a tulburării de sensibilitate ; se întîlnește în sindrom neuro-anemic (boala Biermer), în degenerescență spino-cerebeloasă, în tumori ;

— sindroamele *de secțiune medulară totală* sînt caracterizate prin tulburări de sensibilitate de tip anestezie globală bine delimitate, indicînd limita superioară a leziunii medulare ;

— sindroamele senzitive *ale trunchiului cerebral* prezintă manifestări în funcție de localizare : în leziunile bulbare, tulburări de sensibilitate cu disociație de tip tabetic, siringomielic sau sindroame alterne senzitive ; în leziunile protuberanțiale, tulburări de sensibilitate discrete predominant termo-algezic ;

— sindromul senzitiv *talamic,* în care durerea talamică se asociază cu mișcări coreoatetozice de partea opusă leziunii, astereognozie, hemiataxie, tulburări vegetative etc. :

— sindromul senzitiv *cortical* (parietal) apare contralateral lobului lezat ; bolnavul are dificultăți sau nu recunoaște prin tact obiectele, nu diferențiază două greutăți aproximativ egale ; sensibilitatea profundă este mai afectată decît cea exteroceptivă.

1.1.3.4. SINDROAME EXTRAPIRAMIDALE

Sindromul extrapiramidal nu constituie o entitate din punct de vedere anatomic și fiziologic (fig. 1.6.). De altfel este știut că, odată cu leziunea fibrelor piramidale, sînt lezate și un număr mare de fibre extrapiramidale care provin de la porțiunile extrapiramidale ale scoarței și de la unele formațiuni subcorticale. Pentru precizare, se poate afirma că sistemul extrapiramidal este reprezentat de formațiuni corticale, subcorticale și căi de legătură, care formează o unitate funcțională cu rol în menținerea tonusului muscular, a controlului mișcărilor automate și inhibiția mișcărilor involuntare. Deci, ținînd seama de aceasta și referindu-ne la structura anatomică, putem afirma că sistemul extrapiramidal este alcătuit din 3 părți :

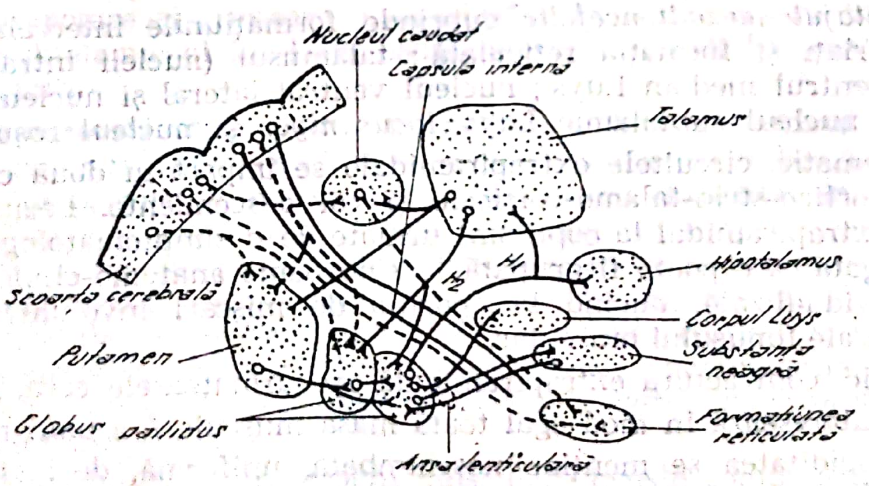


Fig. 1.6. — Schema de ansamblu a principalelor căi extrapiramidale.

— *etajul cortical* care cuprinde porțiuni din scoarța cerebrală și conexiunile ei cu formațiile extrapiramidale bazale;

— *etajul subcortical* (fig. 1.7.) este reprezentat de neostriat (nucleul caudat și putamen) și de paleostriat *(globum pallidum)*; neostriatul și paleostriatul sînt conectate cu scoarța cerebrală prin numeroase circuite, iar cu neuronul motor periferic spinal, printr-o serie de sisteme descendente, polisinaptice;

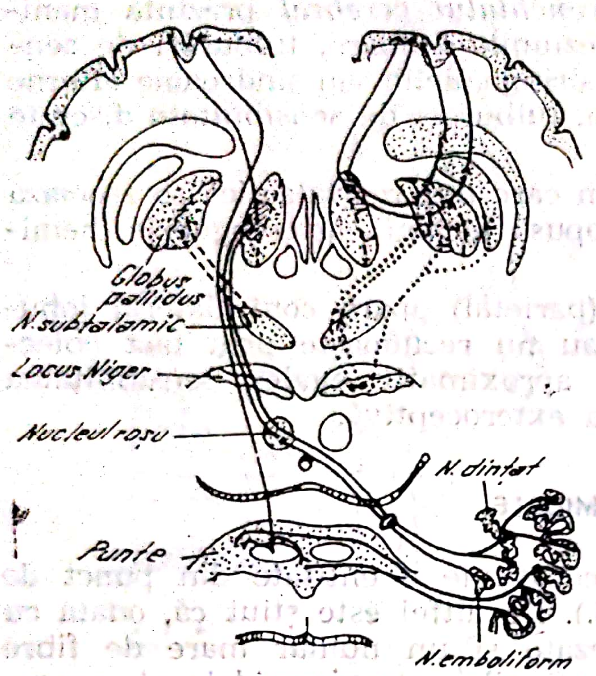


Fig. 1.7. — Conexiunile dintre nucleii striați și scoarța cerebrală.

— *etajul mezodiencefalic* cuprinde formațiunile intercalate între nucleii striați și formația reticulată: talamusul (nucleii intralaminari, inclusiv centrul median Luys; nucleul ventral lateral și nucleul ventral anterior), nucleul subtalamic Luys, *locus niger* și nucleul roșu.

Schematic, circuitele extrapiramidale se împart în două categorii: circuite cortico-strio-talamo-corticale și căi descendente. Leziunile sistemului extrapiramidal la copil sînt urmate de o simptomatologie deosebit de bogată care poate fi grupată în sindroame anatomo-clinice relativ bine individualizate, ducînd la apariția de mișcări involuntare și de modificări ale tonusului muscular.

Clinic, contractura extrapiramidală are următoarele caractere:

— interesează în mod egal toată masa musculară a unui membru;

— rigiditatea se menține neschimbată, uniformă, de la începutul pînă la sfîrșitul mișcării, pe fondul ei percepîndu-se mici sacade care constituie fenomenul „roții dințate";

— este plastică (ceroasă), segmentele tinzînd să păstreze atitudinea care este imprimată în cursul mișcărilor pasive;

— se însoțește de o exagerare a reflexelor de postură.

De multe ori este greu de diferențiat contractura piramidală de cea extrapiramidală, orientativă fiind prezența semnelor clasice ale leziunii piramidale (existența unui grad de pareză, exagerarea reflexelor, clonusul, semnul Babinski).

Sindroamele extrapiramidale se pot împărți schematic în două mari categorii :

A) Sindromul hipoton-hiperkinetic apare datorită afectării neostriatului și eventual a unor formațiuni substriate, ca talamusul și nucleul roșu. El este reprezentat de :

a) Sindromul coreic care are drept manifestare clinică *mișcarea coreică* cu caracteristicile ei esențiale : este aritmică, de amplitudine medie, involuntară, ilogică. Ea predomină la rădăcina membrelor, alteori însă nu este evidentă decît în partea distală : uneori poate să cuprindă corpul în întregime, iar alteori numai o jumătate a lui (hemicoree) sau numai un segment de membru. Mișcările coreice diminuează în repaus și dispar în somn. Ele sînt totdeauna asociate cu o hipotonie musculară remarcabilă și cu o vădită exagerare a reflexului rotulian și ahilian. Acest sindrom se întîlnește la copil în coreea acută Sydenham, fiind socotit ca făcînd parte din complexul clinic al bolii reumatismale a copilului ; la adult, se întîlnește în coreea cronică Hutington (după vîrsta de 30—40 ani) datorită leziunilor degenerative ale neostriatului asociate cu leziunile scoarței cerebrale (este o boală ereditară cu transmitere autosomal-dominantă) ; boala poate debuta și în copilărie prin crize convulsive, mișcări coreice, rigiditate. Mersul în coreea cronică este titubant, ebrios, în pas de dans. În această perioadă ea trebuie diferențiată de coreea Sydenham și de boala Wilson. Nu există un tratament eficace al acestei afecțiuni. Sindromul coreic se mai poate întîlni în multe encefalopatii infantile.

b) Hemibalismul are caracteristicile mișcării coreice, însă cuprinde jumătate de corp, avînd amplitudine și violență deosebite, provocînd mișcări de rotare și aruncare a membrelor în afară. Apare în leziunea corpului subtalamic al lui Luys contralateral. Cel mai frecvent se întîlnește la adulți.

c) Sindromul atetozic este produs de leziuni în nucleul caudat și putamen, talamus, mezencefal, precum și în scoarța cerebrală. *Mișcările atetozice* se produc la extremitatea membrului superior, în degete și mînă, sînt încete, șerpuitoare și lipsite de sens (în timp ce unele degete se îndoiesc, altele se întind). Acest simptom se întîlnește mai cu seamă la copiii cu leziuni ale nucleului lenticular, de diverse etiologii : hemiplegia sau diplegia cerebrală infantilă ; encefalite (primitive sau secundare) ; traumatism obstetrical ; boala Wilson ; encefalopatia hiperbilirubinemică ; intoxicație cu oxid de carbon ; *status marmoratus* Vogt ; boala Hallervorden-Spatz.

d) Miocloniile sînt contracții musculare bruște comparabile cu cele produse de un curent electric. Contracțiile sînt localizate la unul sau mai mulți mușchi. Se disting două grupe principale : mioclonii *aritmice* întîlnite în *paramioclonus multiplex,* boala Friedrich (mioclonii asincrone și asinergice), epilepsia mioclonică, mioclonia cu nistagmus (Lenoble și Aubineau), epilepsia parțială continuă, intoxicația cu bromură de metil ; mioclonii *ritmice* apar în encefalita epidemică și în mioclonia velopalatină.

e) Torticolisul spasmodic se traduce printr-o rotație cu caracter tonic sau clonic a gîtului ; poate fi sechelă a unei encefalite epidemice ; apare mai mult la vîrsta adultă.

f) Spasmul de torsiune face parte din sindroamele distonice (este mai frecvent la adult).

B) Sindromul hiperton-hipokinetic în care leziunea interesează cu precădere paleostriatul (globul palid) și *locus niger*. Acest sindrom se caracterizează prin : tremurătură extrapiramidală, rigiditate și exagerarea reflexelor de postură. Este întîlnit în boala Parkinson, precum și în parkinsonismele postencefalitice, posttraumatice sau de altă natură.

La examenul motilității active se constată o accentuată bradikinezie manifestată prin mișcări lente la toate segmentele (deși bolnavii nu au pareze sau paralizii). Motilitatea pasivă pune în evidență contractura de tip extrapiramidal : aceeași rigiditate, același grad de opunere (rezistență) la deplasările pasive pe tot întinsul mișcării (hipertonia din boala Parkinson are caracterele unei contracturi plastice). Examenul reflexelor trădează o accentuare a reflexelor de postură, în timp ce reflexele osteotendinoase sînt în general normale (uneori sînt diminuate din cauza hipertoniei musculare). Mersul se face încet și cu pași mici, iar vorbirea este în majoritatea cazurilor alterată, monotonă, lentă, disfonă. Bolnavul mai prezintă tulburări vegetative frecvente, precum și tulburări trofice caracterizate prin apariția unor artroze degenerative (a pumnului).

Parkinsonismul se întîlnește uneori și la copil în intoxicații cu : metale grele, oxid de carbon, sulfură de carbon, tetraclorură de carbon, medicamente (rezerpină, Majeptil, Haloperidol), precum și în sifilis (striatită sifilitică), tumori subcorticale. Se admite astăzi că în toate aceste cazuri presupusul factor etiologic nu este decît un factor revelator al deficitului de dopamină, care este determinat genetic cu transmitere autosomal dominantă.

1.1.4. EXPLORĂRI PARACLINICE ȘI DE LABORATOR

1.1.4.1. METODE DE EVALUARE ALE LICHIDULUI CEFALORAHIDIAN

MEILĂ PĂTRU

Puncția lombară. Cînd este bine făcută, aduce informații de mare valoare pentru clinician. Este o metodă uzuală de extracție a lichidului cefalorahidian. Toate spațiile pot fi explorate, dar puncția la nivelul celui de al 3-lea sau al 4-lea spațiu intervertebral lombar este cea mai indicată. Puncția lombară este *contraindicată* la copiii cu hipertensiune intracraniană (edem papilar), precum și în coagulopatiile (hemofilii) netratate. Puncția nu trebuie făcută într-o regiune unde există o infecție cutanată. În mod normal, înainte de puncție copilul trebuie sedat. Puncția se face în poziție de decubit lateral (fig. 1.8.) sau în poziție șezîndă (fig. 1.9.) ; spațiile folosite sînt L_2—L_3 sau L_3—L_4. Trebuie folosit un ac bine ascuțit, cu mandren, pentru că altfel există riscul introducerii unui fragment de piele în canalul rahidian, ceea ce ar duce la formarea unei tumori epidermoide.

În general, prin puncția rahidiană se extrage lichid cefalorahidian în scop diagnostic, se introduc substanțe medicamentoase în scop terapeutic (antibiotice ; cu mare grijă, numai în dozele recomandate, altfel fiind periculoase) ori diagnostic (lipiodol sau aer : encefalopneumografie).

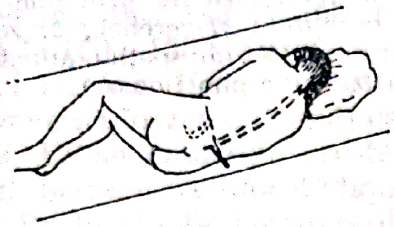


Fig. 1.8. — Puncția lombară în decubit lateral.

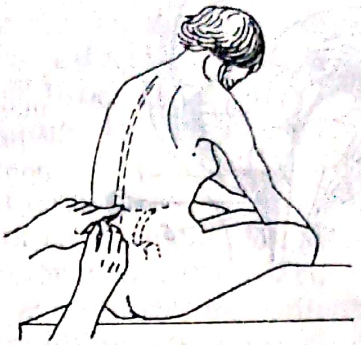


Fig. 1.9. — Puncția lombară în poziție șezîndă.

La copilul mare, după puncția lombară, se poate întîlni meningismul postpuncțional, care constă în ușoară redoare a cefei, cefalee, amețeli, vîjîituri în urechi, greață și chiar vărsături la ridicarea capului ; uneori febră moderată. În asemenea situație se recomandă repaus la pat cu capul mai coborît (1—2 zile) și o medicație simptomatică.

Puncția subdurală pune diagnosticul de hematom subdural, la sugar. Pentru aplicarea ei sînt necesare date clinice care să îndreptățească punerea ei în practică : creșterea anormală a perimetrului cranian, bombarea fontanelei anterioare și transiluminarea craniului sînt suficiente argumente. Craniul este ras și tehnica, manevrele, vor fi cele mai aseptice posibile. Capul este ținut foarte ferm de către un ajutor (trebuie evitată mișcarea capului) și un ac nr. 20 tocit, cu bizou scurt, este introdus la nivelul unghiului lateral al fontanelei sau în sutura coronară, la cel puțin 2 cm de linia mediană, înfipt încet, perpendicular pe suprafața pielii capului, maximum 1,5 cm.

Lichidul subdural este xantocrom, hemoragic sau maron, în funcție de momentul apariției hematomului și a cantității de sînge extravazate. Cantitatea de proteine din lichid este peste 1 g‰. Lichidul subdural va fi evacuat cu grijă, încet, pentru a evita șocul și, după extragerea acului, se va aplica un pansament compresiv. Prin această manevră se poate extrage o mare cantitate de lichid limpede și mai sărac în proteine : este lichid subarahnoidian și nu are nici o semnificație patologică.

Puncția suboccipitală (atlanto-occipitală sau cisternală, realizată de Obregia și Antoniu în 1908) se face între occipital și atlas (fig. 1.10.), la intretăierea liniei orizontale care unește vîrfurile apofizelor mastoide cu linia verticală care trece prin protuberanța occipitală externă. Constituie o metodă ambulatorie de explorare lichidiană, însă numai în mîna celor experimentați. Este *contraindicată* în tumorile cerebrale.

Puncția ventriculară. Această puncție nu trebuie practicată de pediatru. Este rezervată neurochirurgului. În cazuri foarte grave și urgente și numai cu aprobarea aparținătorului, o poate practica și internistul (dacă are îndemînare). Se pătrunde prin trepano-puncție în cornul frontal ori occipital al ventriculilor laterali, de obicei pentru a introduce aer în cavitățile ventriculare (după extracția de lichid) și se face apoi radiografia craniană. Această metodă de investigație poartă numele de ventriculografie; este indicată în caz de tumori cerebrale. La sugar (unde fontanela anterioară este deschisă), acul se introduce în unghiul lateral al fontanelei — ca în puncția subdurală —, ușor înclinat cu vîrful spre nasul copilului. El este impins cam 4 cm de la suprafață. Pericolul acestei metode constă în apariția unei hemoragii intracraniene sau ventriculare care va produce leziuni ale cortexului cerebral.

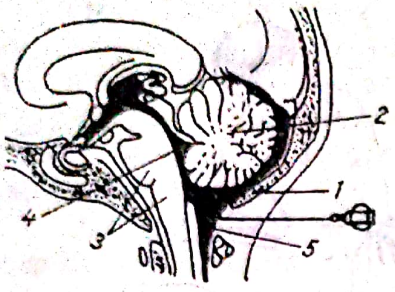


Fig. 1.10. — Secțiune sagitală la nivelul cisternei mari, de unde se recoltează lcr prin puncție suboccipitală: *1)* os occipital; *2)* cerebel; *3)* zona bulbopontină; *4)* ventricul IV; *5)* spațiul atlanto-occipital (zona de puncționare).

Date obținute prin rahicenteză. *Presiunea* lcr trebuie măsurată de fiecare dată cînd este posibil. Este mai precisă cînd, în momentul puncționării, picioarele și gîtul sînt în extensie. Ea depinde de foarte mulți factori. Unul din acești factori este masa de substanță cerebrală; creșterea ei (proces neoplazic, hemoragii) provoacă o creștere a tensiunii. Hipertensiunea intracraniană mai poate apărea și prin creșterea cantității de lcr: hipersecreție a plexurilor coroide și/sau neresorbție (hidrocefalie primitivă); în blocajele ventriculomeningiene (aplazia apeductului silvian sau comprimarea sa printr-o tumoare etc.) se produce o acumulare de lichid în ventriculii cerebrali (hidrocefalie secundară); mărirea de volum a conținutului cranian duce în final la hipertensiune intracraniană și deci lichidiană.

Și variațiile de volum ale sîngelui circulant pot să inducă transformări tensionale ale lichidului: o hemoragie importantă (scăderea patului vascular cu 1/5 din volum) antrenează după sine modificări tensionale ale lichidului, în sensul scăderii presiunii. Invers, dacă se introduce foarte repede, intravenos, o cantitate mare de soluție izotonică de ClNa (9‰) (500—800 ml) apare edem cerebral (umflarea edematoasă a masei encefalice). Pe de altă parte, injectarea unor soluții hipertonice (sulfat de Mg 15—20% sau soluție glucozată 40%) produce o absorbție a apei din țesutul cerebral cu scăderea masei encefalice, ceea ce duce la hipotensiune lichidiană.

Și presiunea venoasă influențează presiunea craniană: cînd se practică o compresiune a jugularelor (manevra Queckenstedt) apare o creștere bruscă a cifrei tensionale lichidiene, dar care revine imediat la normal, odată cu încetarea manevrei. Tensiunea lichidului cefalorahidian mai este scăzută şi în hipotensiunea arterială ; în schimb în hipertensiunea arterială pură nu avem elemente clinice şi de laborator de hipertensiune intracraniană.

Presiunea lichidului cefalorahidian se măsoară cu manometrul Strauss sau manometrul aneroid Claude. Presiunea variază cu nivelul explorat : astfel, în poziţie şezîndă, presiunea în ventriculii cerebrali, zero la începutul apneei, creşte în inspiraţie ; la nivelul rahisului ea creşte pe măsura progresiunii spre etajele inferioare : 5—6 cm apă la T_1, 15—20 cm apă la T_8, 40—45 cm apă între L_1 şi L_5. În condiţii patologice tensiunea în ventriculi poate ajunge la 50 cm apă, iar cea rahidiană la 100—150 cm apă.

Culoarea lichidului este comparată cu aceea a apei distilate. *Xantocromia* (culoarea galbenă) este apreciată ca anormală după perioada neonatală. Ea se datoreşte creşterii proteinelor sau acumulării de bilirubină în lichidul cefalorahidian. Această acumulare de bilirubină în lichid se întîlneşte în hemoragiile subarahnoidiene, precum şi datorită creşterii bilirubinei totale în sînge, cu creştere mare a bilirubinei indirecte (liposolubile). Lichidul cefalorahidian apare *tulbure* cînd conţine mai mult de 100 leucocite pe mm^3 ; el este cîteodată *hemoragic* datorită unui traumatism sau unei hemoragii subarahnoidiene. Dacă se menţine hemoragic în tot timpul puncţiei, atunci este vorba de o hemoragie patologică (cerebrală sau meningiană), nu de o înţepare accidentală a unui vas meningian.

Unele lichide xantocrome posedă o hiperalbuminoză şi, lăsate în repaus, coagulează masiv. Această triadă : xantocromie, coagulare, hiperalbuminoză constituie sindromul Nonne-Froin, caracteristic pentru o cavitate închisă (blocaj spinal) ; în general, există şi disociaţie albumino-citologică. Lichidul tulbure sau purulent este caracteristic meningitelor acute cerebro-spinale. Lichidul din meningita tuberculoasă este limpede ca apa de stîncă, dar lăsat în eprubetă formează un văl fin de fibrină.

Examenul citobacteriologic. În mod normal, lichidul cefalorahidian nu conţine globule roşii, leucocite mai puţin de 5/mm^3 ; sugarul foarte mic poate avea cîteva hematii şi 10—15 leucocite/mm^3, fără a constitui probleme patologice. Mai tîrziu însă, prezenţa polinuclearelor în lichidul cefalorahidian semnifică infecţie bacteriană. Normal, la copilul mare, formula lichidiană este : 91—93% limfocite, 2% monocite, 5—8% polinucleare. În stări patologice, în lcr clar se pot găsi de la cîteva zeci la cîteva sute de elemente (pleocitoză moderată), iar în lcr din meningitele septice, cîteva mii şi aproape numai polinucleare.

Din lichidul recoltat aseptic se fac însămînţări pe medii adecvate, precum şi inoculări la animale etc. ; iar din sediment se fac coloraţii speciale (Giemsa, Ziehl, Gram etc.), pentru determinarea bacteriilor în cauză.

Examenul chimic. Se determină de obicei prezenţa globulinelor, albuminei totale şi se dozează clorurile şi glucoza. *Proteinorahia* este cuprinsă între 0,10 şi 0,30 g‰, în afară de nou-născut, în prima săptămînă, al cărui lichid poate să conţină proteine 1 g‰. La vîrsta de 3 luni, proteinorahia trebuie să fie sub 0,30 g‰ ; normal, există valori de : 0,18—0,22 g‰ în lichidul spinal, în cel suboccipital 0,15—0,20 g‰, iar în cel ventricular 0,10 g‰. Creşterea proteinorahiei este datorită unei permeabilități crescute a vaselor meningiene sau unei obstrucții în circulația lichidiană, cu diminuarea resorbției proteinelor. Creșterea concentrației proteice se observă în numeroase maladii neurologice : tumorile cerebrale, tumorile medulare, bolile cerebrale degenerative, afecțiunile inflamatorii ale sistemului nervos central, afecțiunile nervilor periferici.

Electroforeza evidențiază creșterea globulinelor din lichidul cefalorahidian ; în mod normal, acestea reprezintă 30% din proteinele totale, iar gammaglobulinele 6—8%. Se poate practica și măsurarea curbei aurului coloidal ; o creștere a gammaglobulinelor — sau curba de aur coloidal în prima zonă — este de un mare ajutor pentru diagnostic, mai ales în absența unei proteinorahii crescute. Această anomalie se întîlnește numai în scleroza în plăci, în panencefalita subacută sclerozantă, în sifilisul neurologic și în encefalomielita postinfecțioasă. De asemenea în lichidul cefalorahidian se pot doza anticorpii antirujeolici caracteristici pentru PESS.

Determinarea *clorurilor* în lcr are o importanță deosebită. În stare normală se găsesc între 7 și 7,30 g‰. O valoare practică o are dozarea lor în meningita tuberculoasă, unde se găsește o scădere marcată.

Determinarea *glucozei* în lichidul cefalorahidian are o valoare considerabilă. Concentrația glucozei în lcr este egală cu jumătate din valoarea glicemiei. Ea trebuie dozată imediat după extragerea lichidului. Glicorahia este scăzută, sub 0,50—0,40 g‰, în meningita tuberculoasă, în meningitele purulente, în meningitele cu fungi, în tumorile meningiene și, mai rar, în meningitele aseptice.

Alte determinări fizice sau chimice. Lichidul cefalorahidian are densitate de 1 007—1 008 la 15°C. Reacția este ușor alcalină, cu pH de 7,40. În stări patologice se pot întîlni următoarele : creșterea ureei, a acidului uric, a colesterolului, prezența amilazei, a tripsinei, a antitripsinei.

1.1.4.2. SCINTIGRAFIA CEREBRALĂ

MEILĂ PĂTRU

Ajută mult la descoperirea unor leziuni cerebrale focale. Se injectează un produs radioactiv pe cale intravenoasă și, după un interval de timp determinat, se înregistrează radioactivitatea la nivelul craniului. Substanța respectivă se acumulează la nivelul regiunii afectate, unde bariera cerebro-sanguină este întreruptă (abces cerebral, tumoare). O fixare în exces a substanței radioactive se obține și în encefalita acută, ca și în hematomul subdural. În accidentele vasculare cerebrale (secundare unor ocluzii vasculare) se obține o imagine scintigrafică la o săptămînă după accident.

1.1.4.3. EXAMENUL RADIOLOGIC

MEILĂ PĂTRU

Radiografiile craniului pot arăta diferite stări patologice : calcificări intracraniene, craniostenoză, fracturi ale craniului, anomalii osoase, semne de hipertensiune intracraniană (eroziunea apofizelor clinoide posterioare, lărgirea și turtirea șeii turcești, impresiuni digitiforme pe partea internă a oaselor craniului).

Anomaliile de structură ale creierului pot fi diagnosticate cu ajutorul *encefalografiei gazoase.* Prin această metodă se explorează sistemul ventricular și spațiile subarahnoidiene. Se mai pot practica, în scop diagnostic, *ventriculografia* (aerul este introdus prin puncție ventriculară) și *angiografia cerebrală,* care ajută la punerea în evidență a malformațiilor arteriovenoase, a obliterărilor arteriale și a trombozelor venoase.

Mielografia (prin introducere de aer sau de substanță de contrast iodată) este un examen care permite diagnosticul leziunilor compresive situate la nivelul măduvei spinale. În general, această metodă este practicată în centre bine dotate și conduse de un radiolog specializat.

1.1.4.4. EXAMENUL ELECTROENCEFALOGRAFIC

MILEA ȘTEFAN, ROMAN IGNAT

Electroencefalografia (EEG) este o metodă de explorare, la nivelul scalpului, a biocurenților cerebrali. Graficul obținut în urma culegerii, amplificării (de aproape un milion de ori) și înscrierii lor poartă numele de electroencefalogramă.

Metodă de investigație într-o continuă modernizare, electroencefalografia și-a lărgit mijloacele utilizînd noile realizări ale progresului tehnic : analizatoare electronice de frecvență, dispozitive de integrare și memorizare, mijloace computerizate de analiză și de construire de hărți spațio-temporale, dispozitive de teletransmisie, examene poligrafice, aparate pentru studiul potențialelor evocate etc. Ele sînt în primul rînd metode de analiză și prelucrare superioară, uneori extrem de sofisticată, a ceea ce oferă înregistrările de tip clasic.

Aspecte tehnice. Aparatele destinate înregistrării activității bioelectrice a creierului poartă numele de electroencefalografe. Avînd principiul de funcționare similar cu al electrocardiografului, electroencefalograful se compune din trei segmente de bază :

— segment de culegere a biocurenților cerebrali, constituit din electrozi, sistemele lor de fixare și conductorii care-i leagă de aparat ;
— segment de amplificare și prelucrare a informației ;
— segment de afișare sau înscriere a datelor.

Înregistrările EEG se deosebesc între ele în funcție de o serie de variabile :

— numărul electrozilor (culegeri) utilizați și schema lor de plasare la nivelul scalpului, avînd grijă să fie pe cît posibil simetrici și la distanțe egale, nu mai mici de 2—3 cm ;

— tipul de culegere : monopolar sau bipolar ; primul leagă diferitele arii bioelectrice active de la nivelul scalpului cu un electrod comun inactiv — de regulă plasat pe lobul urechii ; cel de-al doilea (cel mai uzual) ia în considerație zone active, legate între ele, două cîte două, în ordinea impusă de tipul de montaj ;

— montajul, respectiv modul în care se leagă între ele diferitele culegeri : longitudinal, transversal, circular etc. (fig. 1.11.) ;

— numărul derivațiilor denumite în funcție de sediul culegerilor pe care fiecare le leagă între ele (tabelul 1.4.)

— condițiile înregistrării — în stare de veghe sau de somn fiziologic, în repaus sau activitate, sub influența sau nu a unor factori activatori ;

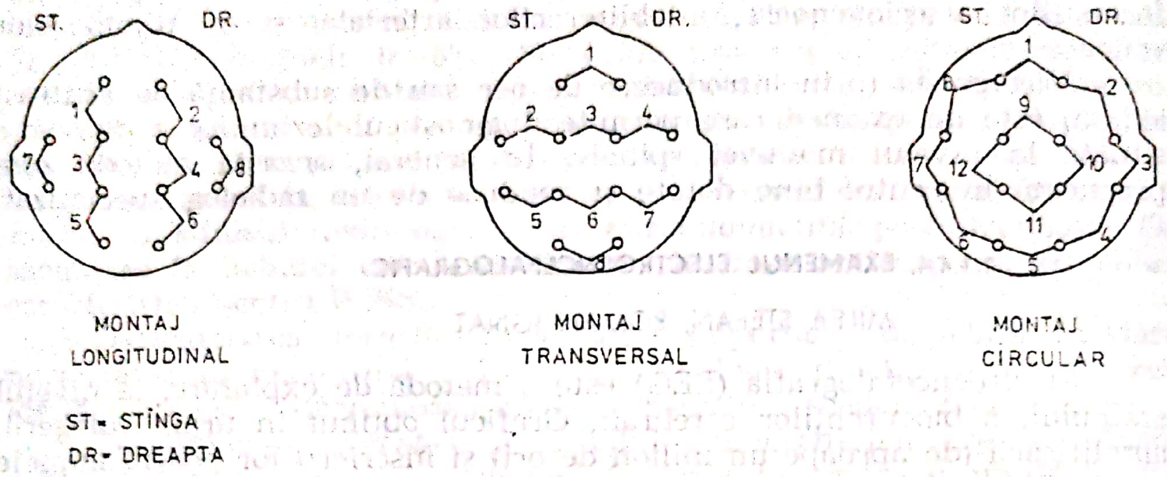


Fig. 1.11. — Tipuri de montaje.

— modul direct sau de la distanță (teleelectroencefalografia și televideoelectroencefalografia) al înregistrării ;

— diferitele metode și mijloace moderne de prelucrare și evaluare a rezultatelor.

Tabelul 1.4.

Principalele tipuri de derivații

Longitudinale

Fst.-Rst. = fronto-rolandic stîng
Fdr.-Rdr. = fronto-rolandic drept
Rst.-Pst. = rolando-parietal stîng
Rdr.-Pdr. = rolando-parietal drept
Pst.-Ost. = parieto-occipital stîng
Pdr.-Odr. = parieto-occipital drept
Tast.-Tpst. = temporal anterior stîng-temporal posterior stîng
Tadr.-Tpdr. = temporal anterior drept-temporal posterior drept

Transversale

Fdr.-Fst. = frontal drept-frontal stîng
Tst.-Rst. = temporo-rolandic stîng
Rst.-Rdr. = rolandic stîng-rolandic drept
Rdr.-Tdr. = temporo-rolandic drept
Tpst.-Pst. = temporal posterior stîng—parietal stîng
Pst.-Pdr. = parietal stîng-parietal drept
Pdr.-Tpdr. = parietal drept-temporal posterior drept
Ost.-Odr. = occipital stîng-occipital drept

Circulare

Fst.-Fdr. = fronto-frontal
Fdr.-Tadr. = fronto-temporal drept
Tadr.-Tpdr. = temporal anterior-temporal posterior drept
Tpdr.-Odr. = temporal posterior drept-occipital drept
Odr.-Ost. = occipital drept-occipital sting
Ost.-Tpst. = occipital sting-temporal posterior sting
Tpst.-Tast. = temporal posterior sting-temporal anterior sting
Tast.-Rst. = temporal anterior sting-rolandic sting
Rst.-Rdr. = rolandic sting-rolandic drept
Rdr.-Pdr. = rolando-parietal drept
Pdr.-Pst. = parietal drept-parietal sting
Pst.-Rst. = parieto-rolandic sting

O importanță practică deosebită în electroencefalografie o are utilizarea unor metode de activare : hiperpneea, stimularea luminoasă intermitentă (SLI), somnul indus medicamentos, privarea de somn etc

Electrogeneza cerebrală implică existența unor surse electrice elementare ale procesului de formare a cîmpurilor electrice și a mecanismului de conservare a unei activități bioelectrice permanente și ritmice.

Ca oricare celulă vie, și cea nervoasă se caracterizează printr-o activitate bioelectrică. În general, la electrogeneză se consideră că participă mai ales variațiile lente de potențial de la nivelul dendritelor, dipolul electric altern dendritico-somatic și somatico-dendritic, potențialele postsinaptice excitatorii, potențialele postsinaptice inhibitorii și depolarizarea prelungită a nevrogliei. Sincronizîndu-și activitatea, milioanele de neuroni corticali care au aceeași citoarhitectonie, distribuție spațială și aceeași stare funcțională, realizează cîmpuri electrice în stare să determine circuite reverberante și să recruteze noi unități și complexe neuronale amplificînd și lărgind aria de distribuție a cîmpurilor electrice corticale, care ajung astfel să poată fi culese la nivelul scalpului. Desigur că trecerea prin medii cu constante electrice diferite duce la diminuarea și distorsionarea lor, ajungînd astfel la suprafața scalpului modificate (valoarea este de 10 ori mai mică decît pe electrocorticogramă). Ritmicitatea activității bioelectrice cerebrale este asigurată de intervenția mecanismelor funcționale de *feed-back* dintre cortex și formațiunile subcorticale.

Activitatea bioelectrică cerebrală normală. Un traseu EEG normal este format din grafoelemente ce se constituie în ritmuri, unde și complexe de unde caracterizate prin morfologie, frecvență, amplitudine, durată, reactivitate și distribuție regională. Traseele EEG se deosebesc între ele după cum înregistrarea a fost făcută în stare de veghe și repaus (activitate bioelectrică spontană sau de fond), în somn sau în condiții particulare de activitate.

1) *Activitatea bioelectrică normală spontană, de fond* se prezintă pe EEG sub forma unui amestec, în proporții variate (în funcție de gradul maturizării și starea funcțională de moment a creierului), a diferite tipuri de ritmuri.

Ritmurile EEG normale, spontane (tabelul 1.5.) sînt succesiuni de unde care se deosebesc între ele în primul rînd în funcție de frecvență.

Tabelul 1.5.

Ritmuri și grafoelemente EEG normale

Ritmurile EEG spontane, normale

- Ritmul *delta* 0,5—3 c/s
  - Banda *delta*
    - *Delta* hipersincron
    - *Delta* posterior funcțional
    - Undele *pi* (π)
- Ritmul *teta* 4—7 c/s
  - Banda *teta*
    - Ritmul *teta* hipersincron
    - Ritmul *teta* ascuțit
    - Ritmul *teta* funcțional posterior
- Ritmul *beta* 14—30 c/s
  - Banda *beta*
    - Ritmul *miu* (μ) *(en arceaux)*
    - Frecvențele rapide difuze
- Ritmul *alfa* 8—13 c/s
  - Banda *alfa*
    - Ritmul *alfa* lent
    - Ritmul *alfa* rapid
    - Ritmul *alfa* variant lent
    - Ritmul *alfa* variant rapid
    - Ritmul *alfa* amplu, ascuțit

Ritmurile care apar normal în somn

- Fusurile *sigmă*
- Ritmurile *teta* în „dinți de pieptene“ (în „dinți de ferăstrău“)
- *Ritmul fourteen and six* (14/6)

Ritmuri și grafoelemente normale care apar în anumite condiții de stimulare

- Undele *lambda* sau vîrfurile pozitive occipitale
- Ritmul *kappa*
- Vîrful de vertex
- Complexul „K“
- Undele lente „în cocoașe“ *(humps)*
- Potențiale evocate specifice

Se descriu patru ritmuri normale de bază denumite după literele alfabetului grecesc *(alfa, beta, teta, delta)*, în cadrul cărora se disting variante ce constituie banda respectivului ritm.

a) Ritmul și banda delta (fig. 1.12.). *Ritmul delta* este primul care apare în cursul electrogenezei : are o frecvență de 0,5—3,5 c/s, amplitudine de 20—60—100 μV, morfologie mono- și polimorfă și o distribuție difuză, bilaterală, fiind areactiv la orice stimulare ; se întîlnește la nou-născut, copilul mic și în somnul profund (somn lent). Prezența sa în afara acestor condiții constituie un important reper electroencefalografic patologic. *Ritmul delta hipersincron* este format din șiruri lungi sau din bufee de ritm *delta* sinusoidal. Are frecvență de 2—3 c/s, amplitudinea de 150—200 μV și distribuție difuză. Se poate bloca la deschiderea ochilor (DO). Se întîlnește la copilul de vîrstă mică, dar mai ales în cursul activărilor prin hiperpnee. Prezența sa la copilul de vîrstă școlară sugerează o imaturitate bioelectrică cerebrală. *Ritmul delta posterior funcțional* are o frecvență de 2—3 c/s, aspect monomorf, amplitudine de 50—120 µV, fiind grupat în scurte bufee cu distribuție posterioară bilateral unde se poate intrica cu un ritm *alfa* amplu. Ca și

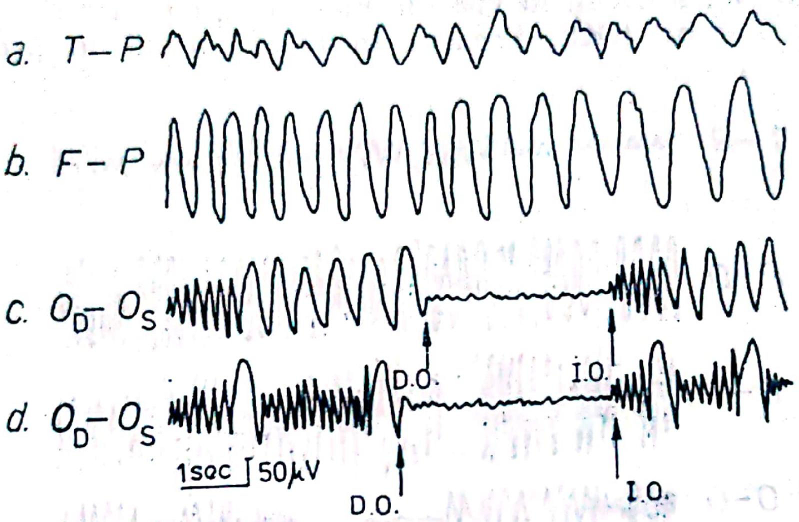


Fig. 1.12. — Ritmul și banda *delta* : *a)* ritm *delta* : *b)* ritm *delta* hipersincron ; *c)* ritm *delta* posterior funcțional ; *d)* unde *pi*.

acesta din urmă, se blochează la lumină — deschiderea ochilor (DO). *Undele π (pi)* sînt unde lente, izolate, monomorfe, de frecvență 2—3 c/s, amplitudine 100—150 µV, ce se distribuie în derivațiile posterioare în amestec cu ritmul *alfa* amplu. În mod normal, se întîlnesc după vîrsta de 10 ani. Uneori din combinarea dintre o undă *alfa* simplă și *π (pi)* poate rezulta o imagine ce poate fi confundată cu complexul vîrf-undă (CVU), izolat, posterior, dar care, spre deosebire de CVU, se blochează la lumină (DO).

b) Ritmul și banda teta (fig. 1.13.). *Ritmul teta* apare din primele luni de viață, are frecvența de 4—7 c/s, amplitudine de 30—70—120 µV și aspect mono- sau polimorf. Răspunsul la stimului este inegal : la copilul sub un an și jumătate se blochează la vederea biberonului sau la senzații plăcute ; crește în amplitudine în situațiile frustrante la preșcolari. Distribuit în ambele emisfere este ritmul dominant în starea de veghe a copilului de 2—5 ani ; după vîrsta de 5 ani diminuă procentual avînd tendința de a se organiza în fusuri în derivațiile occipito-temporale posterioare pentru ca mai tîrziu să migreze anterior. *Teta hipersincron* are frecvență de 4—6 c/s, amplitudine de 100—200 µV și distribuție difuză cu predominanța occipitală ; apare spontan în somn. Organizat în fusuri, este prezent în stare de veghe la copiii de 5—7 ani, blocîndu-se la lumină (DO). De asemenea, distribuit în ambele emisfere, este întîlnit adesea amestecat cu *delta* hipersincron, în hiperpnee, la copiii în vîrstă de 6—10 ani. *Ritmul teta ascuțit* are frecvența de 4—6 c/s, amplitudinea de 100—150 µV și morfologie particulară: extremitățile undelor se termină ascuțit. Poate fi distribuit difuz sau numai în regiunile posterioare ; nu se blochează întotdeauna la lumină. Prezența sa exprimă mai degrabă o stare de iritabilitate și hiperexcitabilitate. *Ritmul teta funcțional posterior* se caracterizează printr-o frecvență de 4—6 c/s, amplitudine de 50—100 μV și aspect mono- sau polimorf. Apare izolat sau grupat în derivațiile occipito-temporale posterioare, uni- sau bilateral, intricat, la vîrstele mai mari, cu ritm *alfa* amplu. Se blochează la lumină (DO). Prezent în mod normal în procente mici (6—8%), are — în cazul în care este cantitativ mai bine reprezentat — semnificația unei întîrzieri a maturizării locale.

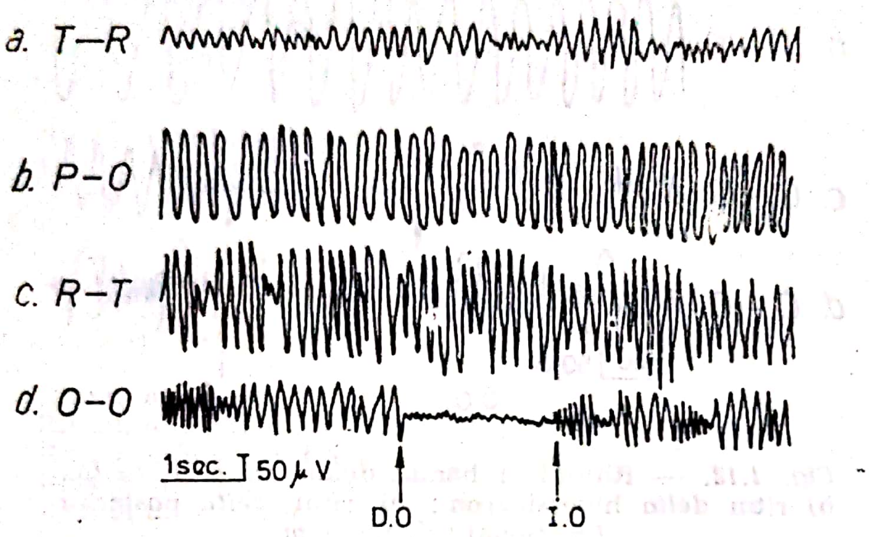


Fig. 1.13. — Ritmul și banda *teta*: *a)* ritm *teta*; *b)* ritm *teta* hipersincron; *c)* ritm *teta* ascuțit; *d)* ritm *teta* posterior funcțional.

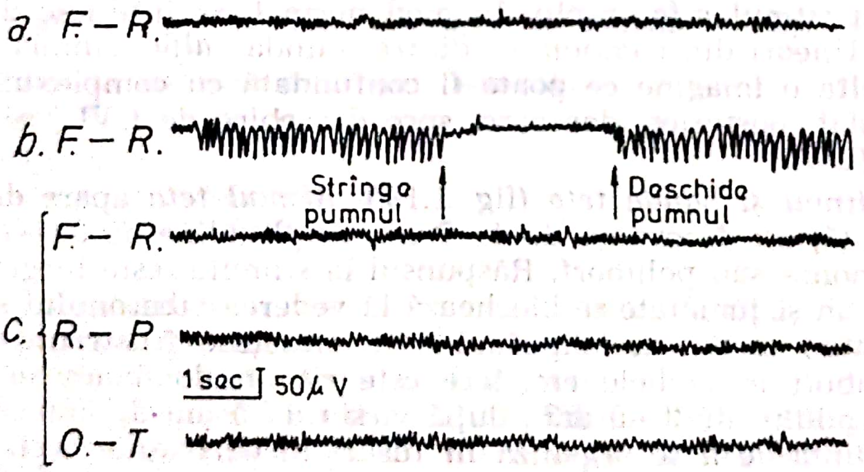


Fig. 1.14. — Ritmul și banda *beta*; *a)* ritm *beta*; *b)* ritm *miu (en arceaux)*; *c)* frecvențe rapide difuze.

c) Ritmul și banda beta (fig. 1.14). *Ritmul beta* face parte din ritmurile rapide avînd o frecvență de 14—30 c/s, aspect sinusoidal sau polimorf, neregulat şi discontinuu şi o amplitudine de 5—30 μV. Este localizat în regiunile fronto-rolandice ; se blochează la stimuli proprioceptivi proveniţi din hemicorpul de partea opusă. Apare după vîrsta de 10 ani constituind ritmul de bază al treimii anterioare a creierului copiilor mari. *Ritmul μ (miu) (en arceaux)* are frecvenţa de 8—11 c/s (jumătate a ritmului *beta),* amplitudine 40—60 μV şi aspect de unde în formă de dinţi de pieptene grupate în fusuri cu durata de 3—5 secunde, localizate în ariile rolandice. Ca şi ritmul *beta,* se blochează la stimuli proprioceptivi contralaterali (strîngerea pumnului, de exemplu). *Frecvenţele rapide difuze* sînt ritmuri rapide neregulate, discontinue, cu amplitudine de 5—20 μV ; se înregistrează în condiţii de repaus, cu ochii închişi. Nu constituie o blocare a ritmului *alfa,* ci o înlocuire a sa cu ritmuri rapide de mică amplitudine.

d) Ritmul şi banda alfa (fig. 1.15). *Ritmul alfa* are o frecvenţă de 8—13 c/s şi o amplitudine de 30—50 μV, ce poate ajunge uneori (la copii între 9 şi 12 ani) la 70—120 μV. Se prezintă sub forma de unde sinusoidale, bilaterale, sincrone, simetrice, grupate în fusuri (fusuri de *alfa),* aspect datorit amplitudinii (mai întîi în creştere şi apoi în descreştere) undelor bifazice. Fusurile de *alfa* pot fi mai scurte sau mai lungi (între 0—5 şi 3—4 secunde). Ritmul *alfa* se înregistrează în condiţii de repaus psihosenzorial ; obişnuit se blochează sau diminuă la lumină (DO), ori în cazul unei activităţi mintale. La închiderea ochilor poate apărea un ritm *alfa,* amplu, ascuţit *(off effect).* După reactivitate ritmul *alfa* s-a împărţit în trei tipuri : *alfa* persistent (neblocat la lumină), *alfa* reactiv

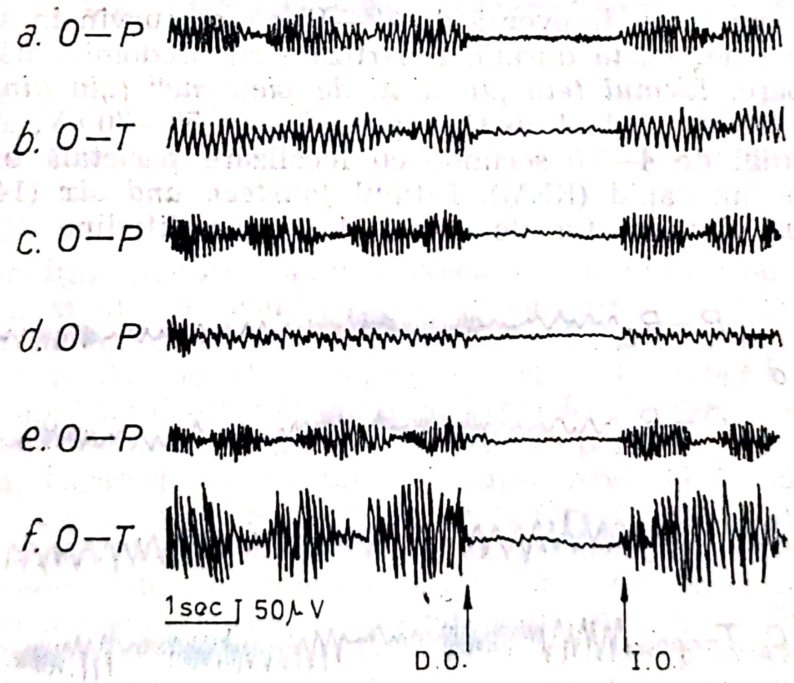


Fig. 1.15. — Ritmul şi banda *alfa* : *a)* ritm *alfa* ; *b)* ritm *alfa* lent ; *c)* ritm *alfa* rapid ; *d)* ritm *alfa* variant ; *e)* ritm *alfa* variant rapid ; *f)* ritm *alfa* ascuţit, amplu.

(diminuă la lumină) și *alfa* M (minus) (ritmul *alfa* cu amplitudine de 50 μV, care este în permanență blocat). Dacă analizatorul de frecvență arată prezența ritmului *alfa* încă de la vîrsta de 2—3 ani, pe înregistrările uzuale apare abia la preșcolarul mare. La început este mai lent, discontinuu și difuz ; treptat, se grupează, posterior capătă morfologie fuziformă, crește în frecvență și procentual ajungînd — la vîrsta de 10 ani — să ocupe, în regiunile posterioare, aproximativ 2/3 din traseu. *Ritmul alfa lent,* cu o frecvență de 8 c/s, are toate particularitățile ritmului *alfa,* fiind caracteristic copiilor de vîrstă școlară. *Ritmul alfa rapid* are o frecvență de 12 c/s și peste, avînd, mai ales la copil, semnificația unei stări de hiperexcitabilitate corticală. *Ritmul alfa variant lent* are o frecvență de 5 c/s (jumătate din frecvența ritmului *alfa* normal) și o morfologie particulară amintind litera M mare ; este localizat posterior și se blochează la lumină. Se întîlnește la 1—2% din copiii de vîrstă mare. *Ritmul alfa variant rapid* constă din unde rapide (20 c/s) grupate în fusuri în derivațiile posterioare ; se blochează la lumină. *Ritmul alfa amplu ascuțit* este format din unde bifazice ce se remarcă prin amplitudine mai mare (100—120 μV), fapt care-i conferă și un aspect mai ascuțit. Avînd toate caracteristicile undelor *alfa,* se consideră a semnifica mai ales o stare de „iritație corticală".

2) *Ritmurile care apar normal în somn* (fig. 1.16). *Fusurile sigma* sînt grafoelemente cu frecvență de 12—15 c/s ce survin în salve modulate în fusuri de scurtă durată, repartizate cu predominanță în derivațiile anterioare. ***Ritmul teta „în dinți de pieptene" („în dinți de ferăstrău"),*** cu o frecvență de 4 c/s și amplitudine de 50—70 μV, apare grupat în fusuri lungi de 4—10 secunde cu localizare parietală bilaterală, în stadiul de somn rapid (REM). Ritmul *fourteen and six* (14/6) este un ritm compus dintr-un fus de somn 14 c/s, amplitudine de 50—70 μV

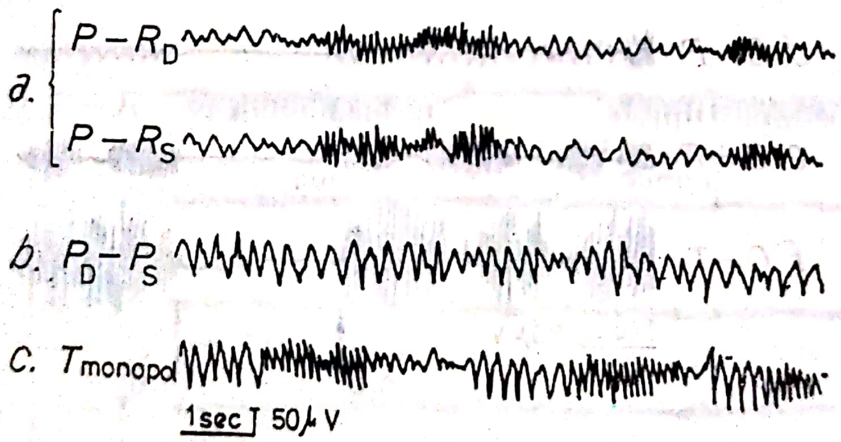


Fig. 1.16. — Ritmurile de somn : *a)* fusuri *sigma* de somn ; *b)* ritm *teta* „în dinți de ferăstrău" în derivațiile parietale ; *c)* ritm 14/6 c/s localizat temporal (monopolar).

și o grupă *teta* pozitivă, ascuțită, cu frecvență de 4—6 c/s și amplitudine de 50—100 μV. Apare frecvent, în somn, în derivațiile temporale, în culegeri monopolare, dar și la copii de 10—14 ani, în stare de veghe, în anumite condiții.

3) Ritmuri și grafoelemente normale care apar în anumite condiții de stimulare (fig. 1.17). *Undele lambda* (vîrfurile pozitive occipitale) sînt unde din banda de frecvență lentă, trifazice, electropozitive, ascuțite, de amplitudine mică, localizate în regiunile occipitale bilaterale.

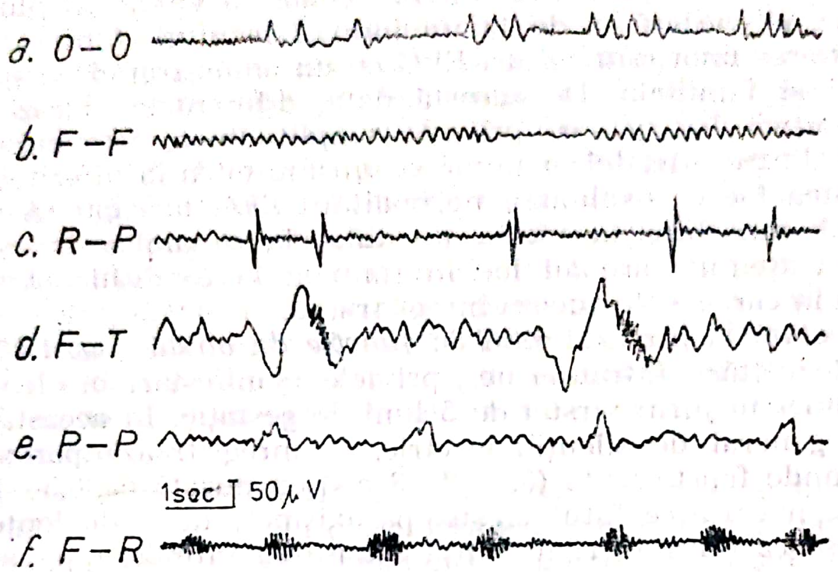


Fig. 1.17. — Ritmurile care apar în condiții particulare de stimulare: *a)* unde *lambda*; *b)* ritm *kappa*; *c)* vîrfuri de vertex; *d)* complexe „K"; *e)* unde *humps*; *f)* fusuri de medicație.

Apar în condițiile în care copilul privește cu atenție un obiect cu multe detalii contrastante Se consideră a-și avea sursa în mișcările globilor oculari. *Ritmul kappa* este un ritm monomorf cu frecvență de 6—8 c/s, amplitudine de 30—50 μV, localizat în regiunile anterioare bilateral; apare în timpul unui efort de gîndire. ***Vîrfurile de vertex*** sînt grafoelemente izolate, lente, ascuțite, cu potențial pozitiv, mai ample decît undele *alfa,* localizate la nivelul vertexului. Apar la stimulări auditive care provoacă o stare de alertă; uneori sînt înregistrate și în timpul unor audiții muzicale. *Complexul „K"* este un grafoelement compus din una sau două unde lente, cu amplitudine de 100—200 μV la care pe panta descendentă a ultimei unde se înscriu fusuri de *sigma.* Sînt localizate difuz, preponderent în derivațiile anterioare. Este provocat de stimuli senzoriali (zgomot) în somn, stări de comă sau narcoză; nu se înregistrează în faza de somn lent profund și nici în cea de somn REM. *Undele lente „în cocoașe" (humps)* au frecvența undelor *delta,* morfologie monomorfă sau ascuțită, bifazică, sînt mediovoltate fiind localizate în regiunile parietale bilateral; apar cu intermitență în perioadele de ațipire ale copilului.

4) Frecvențele rapide de medicație (fig. 1.17) sînt fusuri rapide (frecvență 18—20 c/s) cu amplitudine de 30—50 μV care se înregistrează în regiunile fronto-temporale bilateral ca răspuns la unele medicamente anticomițiale sau soporifice.

Traseul EEG normal la copil și adolescent. Ritmul rapid al maturizării electrogenezei cerebrale caracteristic copilului se reflectă direct atît asupra aspectului general al traseului EEG cît și a manierei de răspuns la diferiți factori externi și interni. Aceasta înseamnă nu numai că aspectul normal al EEG la copil este diferit de cel al adultului, ci și că el se modifică necontenit, odată cu vîrsta. În plus, în anumite limite, el variază și de la un individ la altul, fapt care permite chiar descrierea unor *pattern*-uri EEG cu un anumit grad de specificitate individuală și familială. De această dată, diferențele vizează mai ales variații limitate în ceea ce privește amplitudinea, frecvența, raportul procentual dintre diferitele ritmuri și sensibilitatea la diferitele activări. Toate acestea fac ca evaluarea normalității EEG la copil să pretindă o permanentă raportare la vîrsta acestuia, la dinamica transformărilor aspectului traseului care au loc în timp și la condițiile obișnuite sau particulare în care se efectuează înregistrarea.

a) Evoluția aspectului EEG în funcție de vîrstă (fig. 1.18). EEG în perioada dezvoltării intrauterine : primele manifestări bioelectrice înregistrabile apar în jurul vîrstei de 5 luni de gestație. În această perioadă, pe fondul general de silențiu electric, se înregistrează paroxisme sporadice de unde foarte lente (0,5—2—3 c/s) cu durată de 0,5—1 secundă. Treptat, pe măsură ce fătul crește, paroxismele de unde lente se îndesesc și cresc ca durată ; rămîn însă reduse ca întindere și amplitudine, neregulate, nediferențiate și nesistematizate. La nou-născut, activitatea bioelectrică cerebrală este mai bine reprezentată : constituită fiind din unde lente de tip *delta* și pe alocuri *teta* cu amplitudine mică (sub 50 µV) continuă să rămînă asimetrică și lipsită de diferențieri regionale. După vîrsta de 3 luni începe procesul de diferențiere regională și de organizare a activității lente care devine mai exprimată și mai amplă posterior, proces ce se evidențiază bine în jurul vîrstei de 5 luni ; după această

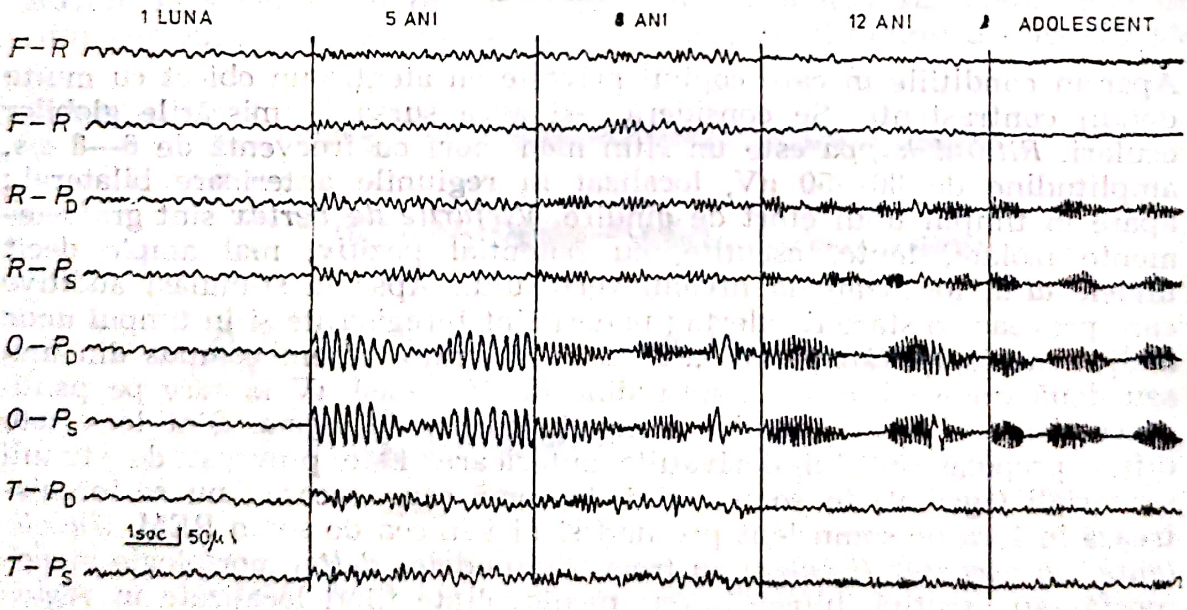


Fig. 1.18. — Evoluția aspectului EEG în funcție de vîrstă.

vîrstă, undele lente continuă să crească în amplitudine, încep să capete aspect sinusoidal, să se grupeze în fusuri și să se sincronizeze astfel că la un an se realizează simetria interemisferică. De asemenea, diferențele dintre activitatea bioelectrică posterioară, mai activă și mai organizată, și cea anterioară, mai săracă, devin nete. În perioada 1—5 ani ritmul *delta,* dominant în prima parte a intervalului, scade procentual, devine discontinuu, rămînînd cantonat la nivelul regiunilor posterioare. Crește în schimb, progresiv, procentul undelor *teta,* care se organizează treptat în șiruri sinusoidale cu distribuție predominant posterioară și amplitudine ce ajunge la valori medii de 70—150 µV. După vîrsta de 2 ani, analizatorul de frecvență pune în evidență în procent mic și ritmul *alfa* lent, distribuit difuz. Perioada 6—10 ani se caracterizează prin procesul de maturizare a ritmului *alfa*. La început lent, difuz, slab modulat și labil este adesea mascat de ritmul *teta* dominant. Pe parcurs, deși rămîne labil, crește necontenit ca pondere, frecvență și organizare ocupînd tot mai mult regiunile posterioare. Ritmul *delta* se menține doar la unele cazuri și numai posterior, unde capătă caracter izolat. Ritmul *teta* diminuă și el ca pondere plasîndu-se cu preponderență în regiunile anterioare

După vîrsta de 10 ani ritmul *alfa* devine ritmul de bază. Capătă caracter stabil, este mai amplu (amplitudinea este ușor mai mare în emisferul nedominant decît în cel dominant), ocupînd cu precădere regiunile occipito-parieto-temporale posterioare unde se intrică cu frecvențe din banda *teta* prezente în proporție de 8%, *delta* (1—2%), *pi* (4%) și *alfa* variant lent (1—2%). În regiunile anterioare, traseul EEG aproape plat este constituit din frecvențe rapide *beta* intricate cu ritm *teta* de amplitudine sub 20 µV. În 3—4% din cazuri se poate întîlni și activitate *miu* în derivațiile rolandice. Perioada pubertară se remarcă printr-o instabilitate a activității bioelectrice cerebrale al cărui aspect variază în limite destul de largi. La adolescent aspectul EEG este apropiat de cel al adultului. În general procesul maturizării bioelectrice se încheie în jurul vîrstei de 15—16 ani, fiind mai precoce la fetițe decît la băieți. Modulat în fusuri, cu frecvență de 10 c/s și amplitudine de 50—70 µV, ritmul *alfa* devine subdominant ocupînd 2/3 din totalitatea activității electrice. În treimea anterioară se înscriu frecvențe rapide *beta* și foarte rare unde lente *teta*. În fapt, ritmul *teta* ocupă doar 10% din activitatea bioelectrică a creierului la această vîrstă fiind distribuit discontinuu mai ales în regiunile temporale avînd o amplitudine mică (între 10 și 20 µV). Trebuie menționat că la fete se constată modificări ale activității bioelectrice cerebrale în raport cu variațiile impregnării foliculinice care determină, premenstrual, o amplificare a frecvențelor lente și rapide ca și o ascuțire a undelor.

b) Modificări ale aspectului EEG în funcție de diferite condiții naturale și artificiale. S-a subliniat deja faptul că aspectul EEG se modifică în cazul intervenției unor factori sau condiții externe sau interne, fiziologice sau artificiale, accidentale sau aplicate premeditat în scopul activării unor anomalii.

1) Traseul EEG în somnul fiziologic. Somnul fiziologic se caracterizează prin modificări importante și caracteristice ale aspectului EEG (fig. 1.19). De fapt, înregistrările poligrafice (înregistrări concomitente

EEG, ECG, EMG, pneumografice și ale mișcărilor mușchilor globilor oculari) au permit descrierea a două faze distincte ale somnului, prima fiind subdivizată, la rîndul ei, în mai multe stadii.

Faza somnului de tip lent sau Non REM *(Non Rapid Eye Mouvements)* ocupă aproximativ 3/4 din perioada somnului normal de noapte. Loomis și colab (1938) împart somnul lent, după profunzime, în cinci stadii denumite : *stadiul A* (al relaxării sau ațipirii); *stadiul B* (de somnolență sau adormire), *stadiul C* (de somn superficial), *stadiul D* (de somn ușor, intermediar) și *stadiul E* (de somn profund) ; comprimînd primele două stadii, Dement și Kleitman descriu patru stadii : *stadiul I (A+B)* se manifestă din punct vedere EEG prin sectoare de aplatizare și diminuare a procentului ritmului *alfa* și a frecvenței acestuia ; *stadiul II (C)* este caracterizat din punct de vedere EEG de dispariția ritmului *alfa* cu predominanța activității bioelectrice de tip *teta* difuz și intermitent intricat cu fusuri de *sigma ;* sporadic pot apărea și vîrfuri bifazice, ample, de vertex ; *stadiul III (D)* este dominat pe EEG de ritmuri lente *teta* și *delta,* fusuri de *sigma,* undele de vertex și complexe „K" ; *stadiul IV (E)* este caracterizat prin prezența dominantă a undelor *delta* ample, bilaterale, uniforme și absența grafoelementelor evocate (vîrfuri de vertex, fusuri de sigma și complexe „K").

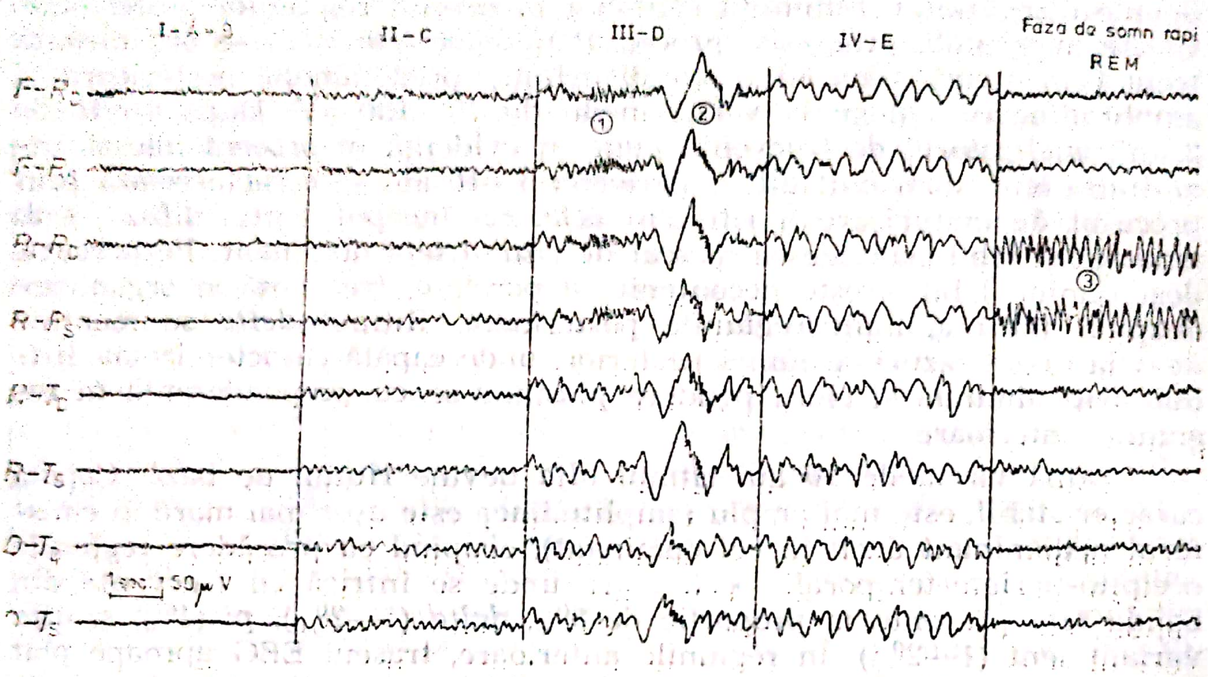


Fig. 1.19. — Traseul EEG în somn fiziologic : *1)* fusuri *sigma ; 2)* complexe „K" ; *3)* ritm *teta* „în dinți de ferăstrău".

Faza de somn rapid, paradoxal, PMO *(Phase Mouvements Oculairs)* sau REM *(Rapid Eye Mouvements),* ocupă 20—25% din totalitatea somnului de noapte ; a fost descris de Dement și colab. (1965), Passouant și colab. (1969). EEG se manifestă prin înlocuirea undelor *delta* cu alte ritmuri mai rapide și de amplitudine mai mică. Caracteristice sînt undele lente în „dinți de pieptene sau ferăstrău" cu amplitudine de 25—75 µV, grupate în fusuri cu durata între 3 și 10 secunde, ce se înscriu în derivațiile parietale. La acestea se adaugă : mișcări intermitente ale globilor oculari (REM), abolirea tonusului muscular cu silențiu EMG.

În timpul somnului de noapte, fazele de somn lent și somn rapid se intercalează în 6—7 cicluri : în prima parte a somnului ciclurile sînt de 90—120 minute, din care perioada rapidă durează 5—10 minute ; spre ziuă durata somnului lent se reduce (80—90 minute), iar cea paradoxală crește.

Dacă aspectul EEG normal, de somn, la adult și adolescent este cel descris mai sus, la copil sînt prezente o serie de particularități, cu atît mai pregnant exprimate cu cît vîrsta acestuia este mai mică. Ele constau în : opoziție mai puțin marcată între aspectul *pattern*-urilor EEG de veghe și cele de somn ; o mai mică varietate, diferențiere și organizare a ritmurilor de somn ; creșterea duratei perioadei de somn paradoxal ; o mai mare mobilitate a aspectelor EEG cu treceri rapide de la o fază de somn la alta.

În acest fel, la sugar, faza de somn lent ocupă doar 30% din timpul în care copilul doarme ; ea este reprezentată de un traseu cu *delta* difuz alternînd cu bufee mai lente, cu amplitudine de 50—100 µV. Faza REM, constituită din activitate bioelectrică lentă de amplitudine mică, ritmică, acoperă 40% din durata somnului, în timp ce restul de timp (30%) revine unei faze intermediare în care ritmul lent cu frecvență de 0,5—3 c/s și amplitudine de 50—150 µV se intrică cu porțiuni hipervoltate cu frecvență de 2—4 c/s. Pe măsură ce copilul crește, faza de somn REM diminuă continuu pentru ca, după vîrsta de 5 ani, să ajungă la valoarea apropiată de cea a adultului. Concomitent, faza de somn lent crește ca durată, se organizează și pierde caracterul alternant. De asemenea, în cadrul ei, după luna a treia, apar fusurile *sigma (spindles)*, undele lente *humps („în cocoașe“)*, vîrfurile de vertex și complexul „K“. Componenta lentă a complexului „K“ apare prima (începînd cu luna a treia), iar cea rapidă mai tîrziu cu 4—5 luni.

2) Modificările EEG sub influența unor factori psihofiziologici și stimulări (activări). Potențialele evocate. Stimularea accidentală sau premeditată a căilor senzoriale determină apariția unor răspunsuri EEG numite potențiale cerebrale evocate :

— *potențialele evocate nespecifice* constau în descărcări tranzitorii de mică amplitudine asociate sau nu cu modificări ale activității bioelectrice de fond. Sînt reprezentate de : vîrfurile de vertex (care apar în cazul unor stimuli auditivi), undele *lambda* sau vîrfurile pozitive occipitale, complexul „K“ și undele lente „în cocoașe“ *(humps)*. Importanța lor deosebită constă în aceea că, apărînd adesea ca urmare a unor stimuli senzoriali accidentali, pot fi confundate cu anomalii EEG ;

— *potențialele evocate specifice* sînt răspunsuri EEG la diferiți stimuli senzoriali specifici (în funcție de analizatorul interesat : vizual, auditiv, somatoestezic, gustativ, olfactiv) și se obțin cu premeditare, în scopul evaluării integrității morfofuncționale a diferitelor sisteme senzoriale și a capacității lor de prelucrare a informației ; constituie, de aceea, metode de investigare, de sine stătătoare, utilizate în special de oftalmologie, fonoaudiologie și neurologie. În practică, datorită dificultăților de realizare a condițiilor optime de investigare, dar și a insuficientei standardizări a datelor, se utilizează mai ales potențialele evocate vizuale, auditive și somatoestezice.

Metodele de activare bioelectrică cerebrală sînt procedee care, modificînd într-o anumită manieră aspectul EEG, sînt utilizate pentru rolul

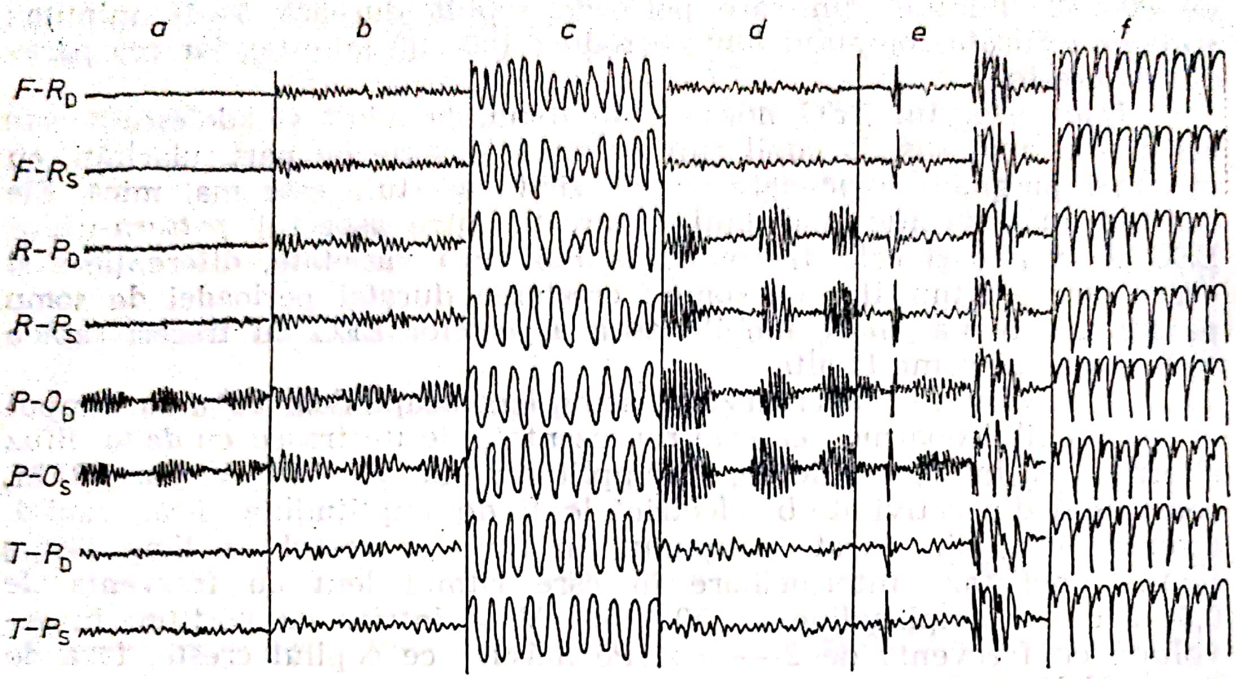


Fig. 1.20. — Activarea prin hiperpnee : *a)* traseu normal ; *b)* indice crescut de ritm *alfa* lent ; *c)* hipersincronism lent difuz ; *d)* ritm *alfa* ascuțit în P—O bilateral ; *e)* paroxisme comițiale generalizate ; *f)* criză de *petit mal.*

lor activator, de stimulare bioelectrică cerebrală și, deci, de evidențiere (sau augmentare) a unor anomalii ; ele oferă astfel un plus de informație crescînd valoarea diagnostică a examenului EEG. Se descriu mai multe tipuri de activări.

Activările de rutină se numesc astfel deoarece un examen EEG nu poate fi astăzi considerat corespunzător dacă nu este completat cu datele privind răspunsul la respectivele metode de activare :

— *activarea prin hiperpnee* (fig. 1.20) constă într-o hiperventilație voluntară (se instruiește în acest sens pacientul) cu durata de 3 minute, în cursul căreia se urmăresc modificările aspectului EEG și durata persistenței acestora după încetarea probei. În mod normal, ca urmare a hipocapneei, alcalozei, vasoconstricției, ischemiei și hipoxiei cerebrale generate de hiperpnee, în cursul acesteia apar o serie de modificări ale aspectului EEG, modificări care nu trebuie să dureze mai mult de un minut după încetarea hiperventilației. Ele constau în : diminuarea frecvenței ritmurilor cerebrale, creșterea amplitudinii și gradului de sincronizare a acestora (fig. 1.20 b). Adesea, apare chiar un hipersincronism lent (fig. 1.20 c), fenomen care, la copil, semnificînd doar o hiperexcitabilitate corticală, nu are (întotdeauna) o semnificație patologică. În condiții patologice, modificările induse de hiperpnee, persistă mult după încetarea probei sau constau în grafoelemente iritative (fig. 1.20 d) și chiar descărcări epileptice tipice (fig. 1.20 e ; fig. 1.21) cu sau fără fenomenele clinice corespunzătoare. În special absențele tipice (crizele *petit mal)* se dovedesc deosebit de sensibile la activările prin hiperpnee (fig. 1.20 f). În cazul anomaliilor iritative EEG nespecifice activate de hiperpnee, dispariția lor la scurt timp după terminarea probei diminuă semnificația, iar persistența lor (în timp sau după manevre de deschidere și închidere a ochilor) le crește valoarea patologică.

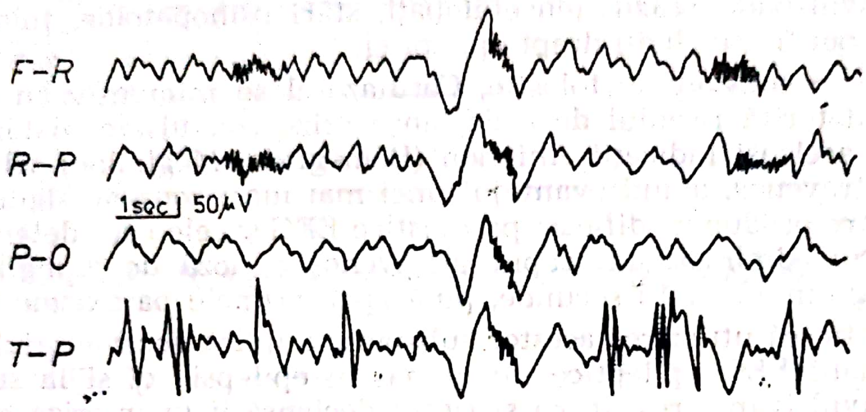


Fig. 1.21. — Focar temporal epileptic evidențiat de somn.

— *stimularea luminoasă intermitentă* (SLI) se efectuează cu un stroboscop capabil să emită stimuli luminoși intermitenți cu frecvențe variabile. În mod normal are loc o însușire a frecvenței de stimulare evidențiabilă în regiunile ocipitale (fig. 1.22.). Copiii mici însușesc frecvențe mai lente, preșcolarii frecvențe medii, iar școlarii frecvențe mai mari (10—12 *flash*-uri pe secundă). În condiții patologice, la anumite frecvențe pot apărea grafoelemente iritative, descărcări epileptice și chiar crize electro-clinice. În general sînt sensibile la SLI epilepsia mioclonică, epilepsia fotică și epilepsia cu crize provocate de vizionarea televizorului. Importanța activării prin SLI este nu numai diagnostică, ci ea permite individualizarea cazurilor cărora li se impun restricții în ceea ce privește televizorul și cinematograful.

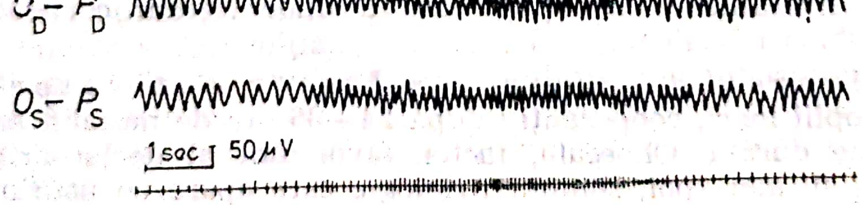


Fig. 1.22. — Însușirea diferitelor frecvențe ale stimulului luminos intermitent (SLI) emis de un stroboscop.

— *activările prin sunet*: se aplică stimuli sonori continui sau intermitenți de diferite intensități și tonalități. Mai ales în cazul epilepsiilor reflexe audiogene pot apărea descărcări paroxistice epileptice sau sugerînd epilepsia. În plus, în funcție de valoarea răspunsului la stimulare sonoră, se poate aprecia gradul de profunzime al comei.

Activările medicamentoase uzează de substanțe convulsivante în scopul relevării unor anomalii EEG caracteristice. Se utilizează numai la copii de vîrstă mare; implică dezavantajul inducerii unor anomalii EEG la bolnavi sechelari, ca și riscul declanșării de crize convulsive generalizate la cei care nu au epilepsie. Ca atare, subiecții cu prag convulsivant scăzut (encefalopați, stări psihopatoide, tulburări metabolice) pot fi ușor luați drept epileptici.

Dintre substanțele folosite, Cardiazolul se mînuiește cu dificultate la copii datorită riscului de a declanșa crize convulsive. Astăzi se folosește cu aceleași indicații Ahipnon (Bémégride, Mégimide) soluție injectabilă intravenos, avînd avantajul unei mai mari zone de siguranță între dozele care produc modificări paroxistice EEG și cele care determină crize clinice. Se administrează rapid intravenos o doză de 5 mg/kg și apoi cîte 5 mg din 15 în 15 secunde, pînă apar primele paroxisme vîrf-undă.

Faptul că utilizarea acestor substanțe implică dezavantajul inducerii de anomalii EEG epileptice nu numai în epilepsie ci și la subiecții cu prag convulsivant crescut, ca și riscul declanșării unor crize clinice, atît la unii cît și la alții, limitează utilizarea acestor substanțe. Sînt indicate mai ales în cazul expertizelor medico-legale, atunci cînd este necesară o probă diagnostică obiectivă.

Activarea prin somn indus medicamentos se bazează pe constatarea că somnul, mai ales în perioadele de adormire și trezire. constituie un factor activator. În plus, se știe, unii epileptici au crize exclusiv sau mai ales în somn, avînd astfel o indicație majoră pentru acest tip de activare. De asemenea, mai ales la copil, somnul oferă condiții optime pentru obținerea unui traseu lipsit de artefactele pe care le induc mișcarea și stimulii paraziți externi. Substanțele utilizate de preferință sînt : cloralul hidrat, clorpromazina injectabilă, epontalul și mai puțin barbituricele care încarcă traseul cu fusurile de medicație. Activarea prin somn indus medicamentos oferă condiții favorabile evidențierii anomaliilor epileptice generalizate și focalizate. De asemenea facilitează diagnosticul diferențial dintre tulburările paroxistice neepileptice din cursul somnului și cele epileptice ; în plus, absența elementelor specifice somnului din anumite regiuni sugerează existența unor procese cerebrale înlocuitoare de spațiu sau a unor leziuni corticale de altă natură.

Privarea de somn ca factor activator se aplică doar la copiii mari, cooperanți : după 24—36 ore de nesomn se fac înregistrări de durată. Oboseala, factor favorizant al declanșării acceselor comițiale, și, mai apoi, somnul fiziologic care apare cu ușurință, constituie elementele activatoare ale anomaliilor EEG de tip iritativ.

Semiologia electroencefalografică. Ca regulă generală trebuie admis că, peste anumite limite, toate variațiile parametrilor EEG (aspect morfologic, amplitudine, frecvență, distribuție topografică și cantitativă, simetrie, condiții de apariție sau dispariție etc.) pot căpăta semnificații patologice. La acestea se adaugă încă o serie de grafoelemente cu totul particulare prin morfologia și caracterul lor ;

acestea fac ca aspectele EEG sugerînd o abatere de la normal să fie foarte numeroase (puţine sînt însă cele care oferă certitudinea anormalităţii sau garanţia specificităţii).

Nu există criterii unitare de clasificare şi sistematizare a marii varietăţi a anomaliilor EEG. Pentru utilitatea sa practică, adesea se preferă sistematizarea anomaliilor EEG în funcţie de semnificaţia lor clinică. Din acest punct de vedere se descriu : anomalii lezionale, anomalii iritative comiţiale şi necomiţiale, anomalii funcţionale. La rîndul lor, fiecare pot fi generalizate sau localizate, continui sau intermitente. Desigur, adesea, diferitele anomalii EEG se întîlnesc asociate pe una şi aceeaşi înregistrare sau pot succeda în timp, în funcţie de dinamica procesului morbid cerebral.

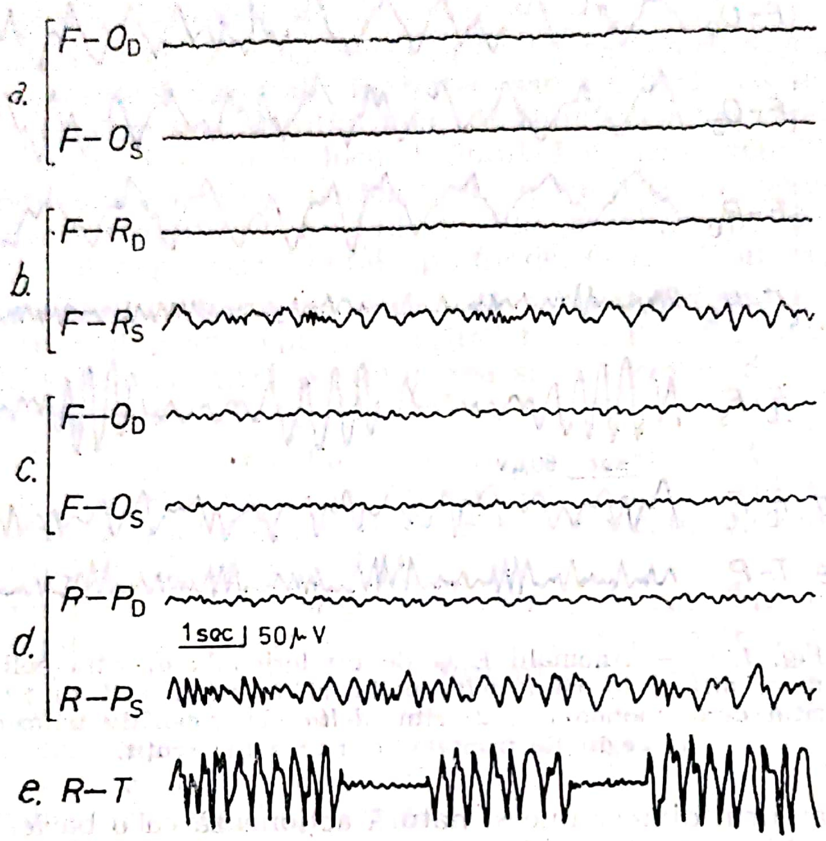


Fig. 1.23. Anomalii EEG de tip lezional : *a)* silenţiu generalizat ; *b)* silenţiu focalizat F-R dr. ; *c)* aplatizare generalizată ; *d)* aplatizare focalizată R-P dr. ; *e)* aplatizare, intermitentă în hipsaritmie.

a) Anomaliile EEG lezionale (fig. 1.23 ; 1.24). *1) Silenţiul electric* (absenţa semnelor EEG de activitate bioelectrică cerebrală) reprezintă anomalia electrografică lezională cea mai evocatoare, deoarece, în mod firesc, semnifică prezenţa unei afectări severe a creierului în regiunile în care o astfel de anomalie este înregistrată : *silenţiu generalizat* apare în : anencefalie şi perioadele terminale ale comelor ; *silenţiu generalizat altern* (alternanţe de silenţiu electric şi bufee de unde lente *delta)* apare în asfixia la naștere și în unele crize tonice ale sugarului ; *silențiu electric localizat* se înregistrează în cazul proceselor cerebrale înlocuitoare de spațiu (tumori, hematoame subdurale, abcese, chisturi etc.) care prin poziție se interpun între substanța cerebrală activă și electrod, iar prin dimensiune și natură acționează ca o barieră de netrecut în calea biocurenților subiacenți.

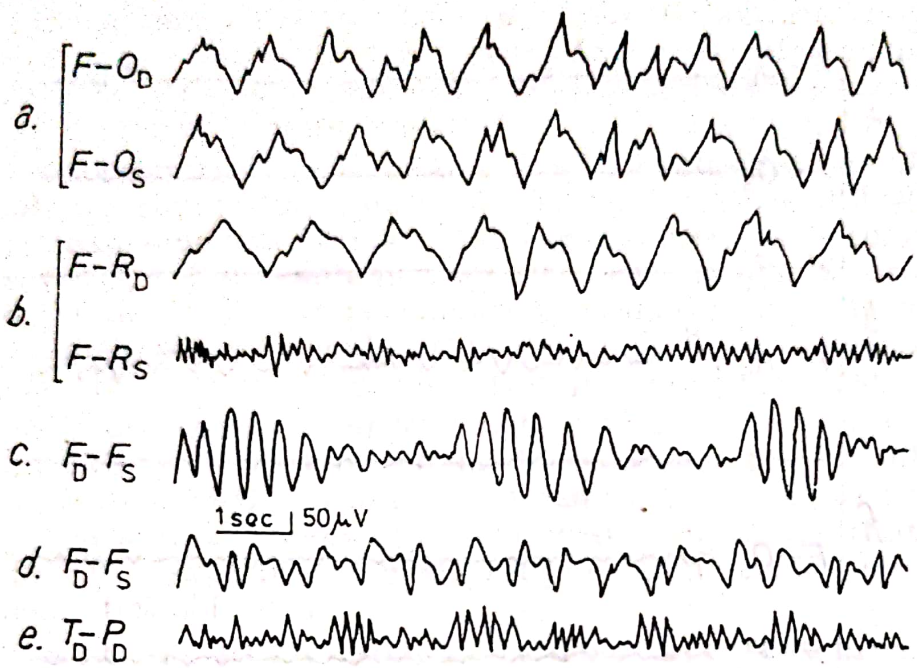


Fig. 1.24. — Anomalii EEG de tip lezional : *a)* ritm polimorf difuz ; *b)* ritm *delta* polimorf focalizat F-R dr. ; *c)* ritm *delta* monomorf ; *d)* ritm *delta* electropozitiv trifazic în regiunile frontale ; *e)* ritm *teta* ascuțit.

2) Aplatizarea constă într-o activitate bioelectrică reprezentată EEG prin unde lente *delta* și *teta* de amplitudine mai mică decît normal ; *aplatizarea generalizată, continuă,* ca și cea *intermitentă,* reflectă o suferință cerebrală gravă și se întîlnește în intoxicații (barbiturice, substanțe organo-fosforice), stări anoxice cerebrale, come etc. ; *aplatizarea focalizată* reflectă, în mod obișnuit, prezența unor procese expansive intracraniene, a porencefaliei sau atrofiei corticale circumscrise ; *aplatizări tranzitorii* (generalizate sau focalizate) se întîlnesc uneori ca manifestări critice epileptice (hipsaritmie, epilepsia tonică a sugarului, crizele akinetice din sndromul Lennox-Gastaut) sau uneori ca fenomene postparoxistice (în cazul crizei *grand mal* sau după complexul Radermecker din panencefalita sclerozantă subacută evolutivă).

3) Activitatea delta constituie unul din cele mai comune și sugestive semne de suferință cerebrală chiar dacă, așa cum s-a menționat deja, la copilul mic ea este prezentă și în mod normal. Ritmul delta polimorf este format din unde *delta* cu configurație polimorfă variabile ca amplitudine și durată de la un moment la altul : distribuit *difuz,* se întîlnește în toate afecțiunile organice cerebrale generalizate cu caracter acut, subacut sau cronic, come și stări confuzionale indiferent de etiologie, traumatisme cranio-cerebrale grave, hemoragii meningiene, sindroame de hipertensiune intracraniană, perioada postcritică a manifestărilor epileptice *grand mal*, encefalite etc.; ritmul *delta* polimorf *focalizat* apare în afecțiunile organice cerebrale caracterizate prin leziuni circumscrise, procese înlocuitoare de spațiu (indiferent de natura lor), encefalopatii infantile sechelare, infarct cerebral, hemoragii intraparenchimatoase, atrofii corticale etc.

Ritmul delta monomorf se caracterizează prin unde sinusoidale monomorfe grupate în bufee sau continui cu amplitudine de 150—300 µV. Are semnificația unei suferințe organice cerebrale profunde proiectată la distanță de locul leziunii. Localizat occipital se întîlnește în sindroamele de fosă posterioară, în timp ce prezența pe derivațiile anterioare semnifică la nivelul nucleilor bazali, corpului calos, ventriculului III sau regiunilor frontale profunde. Generalizat sau focalizat (mai ales posterior), cu frecvență de 2,5—3 c/s, este prezent uneori și în epilepsia *petit mal* insuficient „acoperită“ terapeutic. Cu caracter paroxistic ritmul *delta* monomorf poate apărea și în accesele de cianoză din cardiopatiile congenitale ale copilului.

Undele delta trifazate electropozitive sînt formate dintr-un vîrf lent urmat de o undă *delta* cuprinsă între două vîrfuri lente; situate frontal bilateral, apar în intoxicația cu monooxid de carbon și encefalopatia portocavă.

4) Ritmurile teta patologice, se deosebesc de cele întîlnite în mod normal la copil prin: aspect polimorf, caracter asimetric, amplitudine sau distribuție topografică anormală. Ritmul *teta* lent polimorf, amplu, generalizat se întîlnește la copiii mari în: comoții, contuzii cerebrale, hidrocefalie, craniostenoze, sechele postencefalite etc.; ritmul *teta* ascuțit exprimă o stare de hiperexcitabilitate și se întîlnește în boli endocrino-metabolice (spasmofilie, hipoglicemie), în tulburări de comportament cu agresivitate marcată și epilepsie.

b) Anomaliile iritative (fig. 1.25) sînt grafoelemente particulare care reflectă o stare de excitabilitate cortico-subcorticală crescută, de regulă de natură organică. Se remarcă prin apariție bruscă, amplitudine mare și durată scurtă; pot fi generalizate sau focalizate, izolate sau grupate în salve mai lungi sau mai scurte ori pot realiza descărcări cu durată mare ori cu caracter continuu sau cvasicontinuu. După aspect morfologic se descriu:

1) Vîrful reprezintă una din cele mai elementare și comune anomalii EEG. Este constituit dintr-o undă ascuțită, amplă, mono- sau bifazică cu durata mai mică decît a unei unde *alfa*. Poate fi focalizat sau generalizat: *generalizat*, semnifică un prag convulsivant scăzut, fiind întîlnit intercritic în epilepsiile majore, sindroame psihoorganice diverse sau în cursul tratamentului cu antidepresive; vîrful *localizat* poate sugera diagnosticul de epilepsie parțială, procese organice cerebrale evolutive. O mențiune specială trebuie făcută pentru *ritmul recrutant epileptic* ce este reprezentat de o succesiune de vîrfuri rapide, cu frecvența de 10—12 c/s, a căror amplitudine crește progresiv (100—200 µV ajungînd la 200—300 µV), ce se înregistrează în crizele comițiale tonice generalizate sau în faza tonică a accesului *grand mal*.

2) *Unda ascuțită lentă (sharp waves, onde à front raide)* este o undă monofazică, mai rar bifazică, supravoltată, cu baza largă, aproximativ cît a undei *teta*, în care panta ascendentă este mai abruptă decît cea descendentă. Generalizate sau focalizate, izolate sau grupate, ele au aceeași semnificație și se întîlnesc în aceleași circumstanțe ca și vîrfurile.

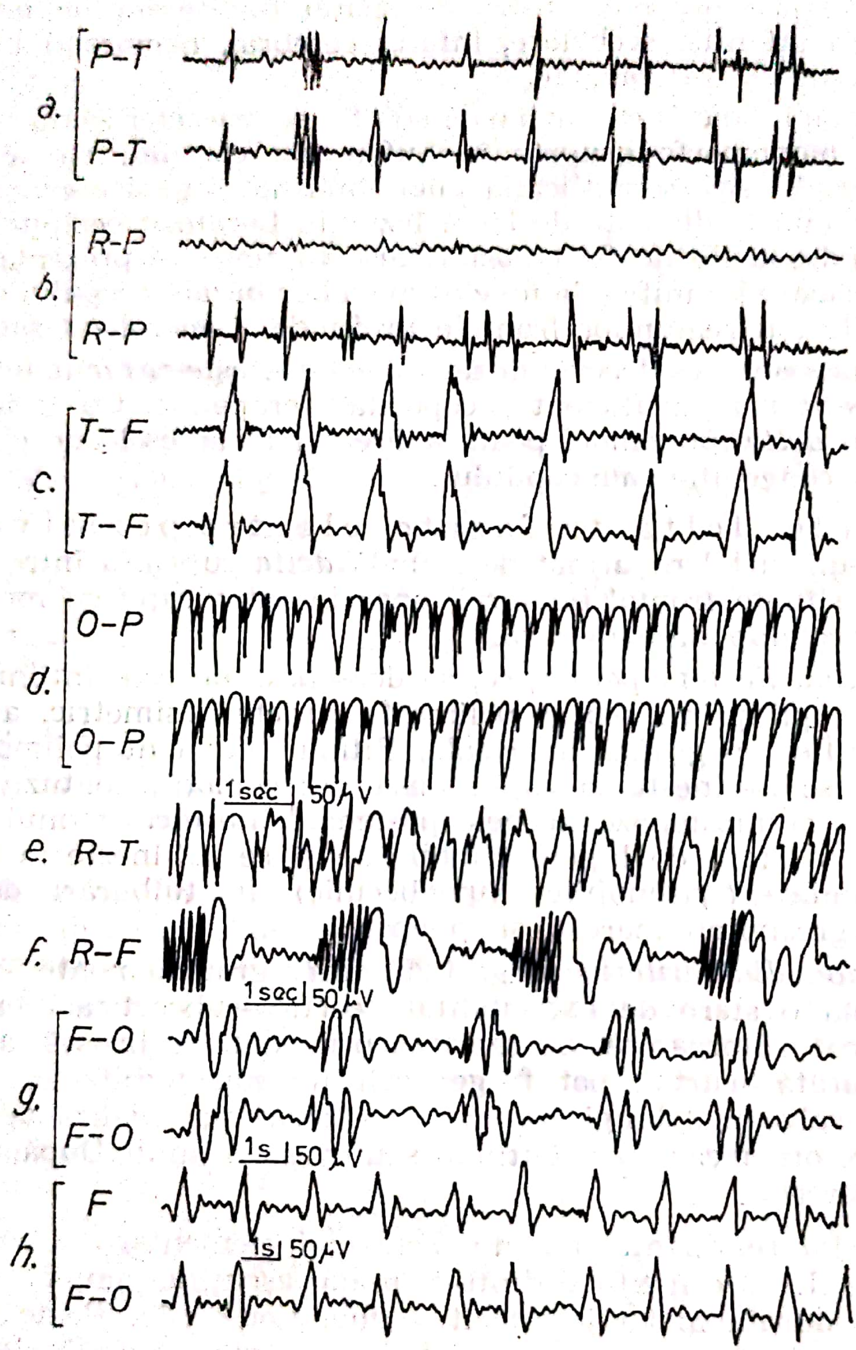


Fig. 1.25. — Anomalii EEG de tip iritativ: *a)* vîrfuri bifazice generalizate; *b)* vîrfuri localizate R-P stg.; *c) sharp waves*; *d)* complexe vîrf-undă tipice; *e)* complexe vîrf-undă atipice; *f)* complexe polivîrf-undă; *g)* complex Radermecker; *h)* complexe *zetta*.

3) Complexul vîrf-undă (CVU) constă din asocierea dintre un vîrf și o undă mai lentă și mai amplă înscrisă pe aceeași fază, ambele cu durata de la 2 la 3 zecimi de secundă. Are o mare valoare diagnostică fiind, în afara aspectelor EEG critice, modificarea EEG intercritică cea mai sugestivă pentru epilepsie. Complexele vîrf-undă pot fi izolate sau în salve de durată mai lungă sau mai scurtă, pot fi generalizate, sincrone, simetrice sau focalizate. Aspectul morfologic al CVU poate varia în anumite limite, realizînd astfel mai multe tipuri :

— *complexul vîrf-undă tipic* are morfologia descrisă mai sus ; se întîlnește de regulă în salve sau descărcări repetate generalizate, sincrone, simetrice cu frecvență constantă de 3 c/s și morfologie identică, debut și sfîrșit brusc, ce constituie manifestarea EEG caracteristică traseelor intercritice (cînd durata este scurtă) sau crizelor din epilepsia *petit mal* (absențe tipice sau pure). Descărcări de CVU tipic mai puțin simetrice sau chiar focalizate se întîlnesc în absențele atipice, în cazul unor crize epileptice parțiale complexe sau chiar *grand mal* (în special după pubertate) ;

— *complexul vîrf-undă atipic* este numit așa datorită modificărilor pe care le implică în ceea ce privește durata și forma sa. Astfel, se descriu *complexe vîrf-undă lente,* a căror durată depășește 3 zecimi de secundă (realizează descărcări de 1—2 c/s) și *complex vîrf-undă degradat* (variant) caracterizat printr-un vîrf mai lent și mai amplu, uneori bifazic și o undă monomorfă mai rotunjită sau mai ascuțită decît în mod obișnuit ; în plus complexele vîrf-undă variant sau degradat au o frecvență variabilă și o evident mai redusă predilecție pentru descărcări generalizate sincrone, simetrice. Complexele vîrf-undă atipice se întîlnesc în hipsaritmie, sindromul Lennox-Gastaut, absențele atipice, dar și pe înregistrările din perioadele intercritice ale celorlalte forme de epilepsie.

4) Complexul polivîrf-undă este format din 4—6 vîrfuri rapide și o undă lentă, amplă, urmat apoi, adesea, de un artefact determinat de mișcarea capului : se întîlnește de regulă în epilepsia mioclonică.

5) Complexele Radermecker sînt reprezentate de descărcări care se repetă ritmic (obișnuit 3—20/minut), la distanțe inegale, de grafoelemente generalizate și sincrone constituite din una sau mai multe unde ascuțite urmate de unde lente, ample (150—200 μV), polimorfe și polifazice. Durata complexului este de 0,5—3,5 secunde. A fost descris în panencefalita sclerozantă subacută evolutivă (PESS), dar se poate întîlni uneori și în alte forme de encefalită și chiar în tumori bazale.

6) Complexul zetta este constituit dintr-o undă lentă bifazică sau trifazică, generalizată, cu durata de 0,5 s, care se repetă cu o frecvență de 16/minut ; a fost descrisă în encefalita herpetică gravă.

c) Modificările EEG cu caracter funcțional (fig. 1.26 ; 1.27). Există o foarte mare gamă a variațiilor parametrilor și aspectelor EEG întîlnite la copilul cu manifestări patologice lipsite de un substrat organic cerebral decelabil. Aprecierea lor ca anormale și delimitarea de variantele EEG individuale și de vîrstă normale sau dependente de condiții accidentale ale înregistrării, nu este de cele mai multe ori ușoară, mai ales la copil. Pentru aceasta vor fi menționate doar acele aspecte EEG mai reprezentative. Și așa, evaluarea lor nu se poate face decît în strînsă corelație cu datele clinice, evoluția lor în funcție de aceasta și, fapt important, în raport de criterii cantitative (gradul de stabilitate și de extindere în timp și spațiu al respectivelor anomalii EEG). În general sînt lipsite de specificitate etiologică sau clinică ; se întîlnesc la copii anxioși sau inhibați, la cei cu manifestări nevrotice, tulburări de comportament, caracter sau personalitate, în psihoze endogene, patologia psiho-somatică, instabilitate psiho-motorie, enurezis etc.:

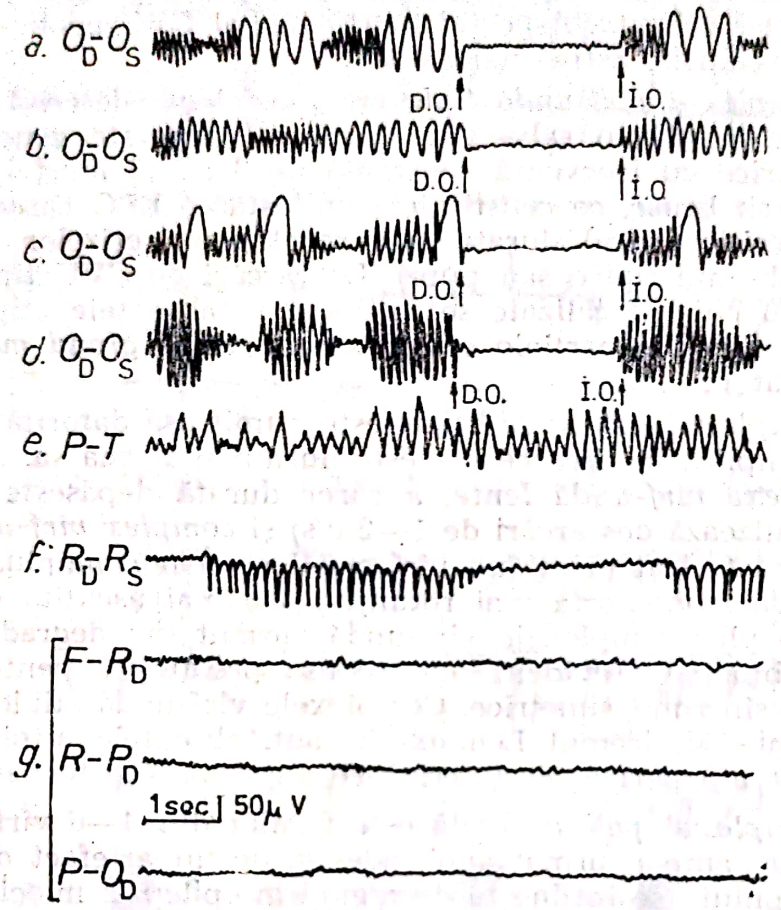


Fig. 1.26. — Anomalii EEG de tip funcțional ; *a) delta* funcțional posterior ; *b) teta* funcțional posterior ; *c)* unde *pi* ; *d)* ritm *alfa* ascuțit ; *e)* ritm *teta* ascuțit ; *f)* ritm *miu* rolandic ; *g)* frecvențe rapide difuze.

— *ritmuri lente :* unde lente funcționale posterioare, bufee de *delta* sau *teta* monomorfe, unde *pi*, ritm *teta* ascuțit ;

— *ritm alfa ascuțit,* hipervoltat ;

— *ritmuri rapide,* ritmul *miu (en arceaux),* frecvențele rapide difuze ;

— *ritmul fourteen and six* (14/6) ;

— *focarul de unde teta,* ascuțit mediovoltat, funcțional, situat în regiunea temporală a lobului dominant (obișnuit stîng), apare spontan sau la hiperpnee, are un caracter pasager și se întîlnește uneori la copiii cu tulburări emoționale, nevrotice sau dificultăți școlare. Este foarte important de cunoscut pentru a evita confuzia cu focarele ce sugerează epilepsia ;

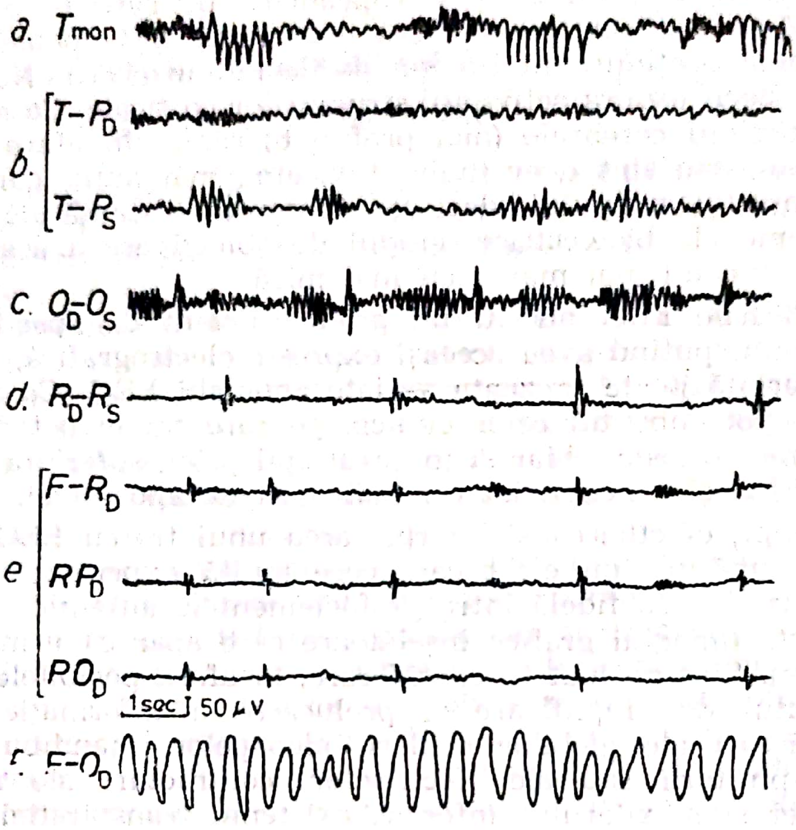


Fig. 1.27. — Anomalii EEG de tip funcțional : *a)* ritm *fourteen and six* (14/6) ; *b)* focar temporal stg. funcțional ; *c)* vîrfuri occipitale ; *d)* vîrfuri rolandice ; *e)* vîrfuri difuze ; *f)* hipersincronism lent provocat de hiperpnee.

— *vîrfurile :* vîrfurile localizate occipital (întîlnite la ambliopi), vîrfurile rolandice (sugerează stări de stres emoțional) și vîrfurile funcționale distribuite difuz (sugerînd și ele o stare de hiperexcitabilitate cortico-subcorticală) ;

— *hipersincronismul lent generalizat,* predominant anterior, provocat de hiperpnee, este întîlnit în spasmofilie, hipoglicemie, disfuncție cerebrală minoră, tulburări de comportament.

Vorbind despre modificările EEG cu caracter funcțional trebuie menționat și așa-numitul concept de *imaturitate EEG*. Este o noțiune ce vizează un tablou EEG mai complex, întîlnit la copilul mare sau adolescent, care constă în : incidență crescută a undelor lente *teta* distribuite centro-temporal și a undelor lente *teta* și *delta* funcționale posterioare, prezența undelor *alfa*-variant, lent blocate de deschiderea ochilor, a hipersincronismului lent difuz, predominant anterior, provocat de hiperpnee. Fără a avea o corelație reală cu nivelul dezvoltării psihice a copilului, aspectul de imaturitate EEG se întîlnește de foarte multe ori la copii și adolescenți cu tulburări neuropsihice fără substrat organic, dar uneori și *la cazuri indemne* (din punct de vedere clinic).

Valoarea și limitele examenului EEG. Devenită astăzi metodă de rutină, investigația EEG impune o foarte bună cunoaștere a posibilităților, limitelor și capcanelor pe care le implică utilizarea sa. Metodă absolut inofensivă, examenul EEG poate fi efectuat seriat și chiar continuu (în funcție de scopul urmărit). Nu oferă însă date directe decît asupra activității structurilor corticale. Ca atare, numeroase alte regiuni cerebrale (mai profunde) rămîn în afara posibilității de investigare sau sînt doar indirect vizate ; mai mult, cum culegerile se fac la nivelul scalpului, deci la o anumită distanță de locul unde au loc fenomenele bioelectrice, gradul de obiectivare a acestora suferă și el într-o măsură mai mare sau mai mică.

Modificările EEG nu au un grad suficient de specificitate, mai multe afecțiuni putînd avea aceeași expresie electrografică, tot așa cum aceeași suferință poate prezenta variate anomalii EEG. Ca atare, datele EEG nu se pot substitui celor clinice, pe care nu le pot decît susține nu și infirma. Aceasta, chiar și în cazul epilepsiei, suferința care a impus examenul EEG și a beneficiat cel mai mult de aportul ei.

În sfîrșit, efectuarea și interpretarea unui traseu EEG este într-o foarte mare măsură un efort care cere multă experiență și prudență pentru discriminarea fidelă între grafoelementele autentice și numeroasele *artefacte* (imagini grafice înșelătoare care apar ca urmare a foarte multe cauze). Sînt de luat în considerare, în afara posibilelor defecțiuni ale sistemului de amplificare și prelucrare a informației, următorii factori : mișcări ale globilor oculari, pleoapelor, mandibulei, capului, mișcări respiratorii sau ale electrozilor, contracturi ale musculaturii frunții, cefei și maxilarului inferior, existența transpirației, vase arteriale subiacente electrodului, izolare insuficientă, electricitatea electrostatică, calibraj defectuos, nerespectarea distanței corecte între electrozi, stimuli afectivi sau senzoriali externi etc. ; astfel, cu imaginea normală se pot intrica elemente de electronistagmogramă, electromiogramă, electrodermogramă, frecvențe de la rețea, artefacte de mișcare etc. nu de puține ori greu de delimitat, dacă nu sînt luate în considerație și eliminate sau consemnate imediat în timpul înregistrării.

Indicațiile EEG sînt multiple ; ele se pot împărți în absolute (majore) și relative.

Indicațiile majore: diagnosticul pozitiv și diferențial al *epilepsiei,* individualizarea formelor sale clinice (în special absențele tipice și atipice, hipsaritmia, sindromul Lennox-Gastaut, crizele secundar generalizate), alegerea și conducerea tratamentului ; diagnosticul și localizarea diferitelor *suferințe organice cerebrale,* controlul evoluției acestora ; diagnosticul *profunzimii comelor* și controlul evoluției acestora ; diagnosticul *panencefalitei sclerozante subacute* evolutive și al *encefalitei herpetice grave ;* diagnosticul *psihozelor endogene,* în cazul cărora gravitatea tabloului clinic este în contrast cu aspectul EEG (lipsit de modificări).

Indicațiile relative au în vedere afecțiunile endocrino-metabolice, nevrozele și tulburările de comportament pentru a surprinde prezența fenomenelor de hiperexcitabilitate cortico-subcorticală și a microsechelarității cerebrale sau a infirma existența substratului organic cerebral, condiție necesară susținerii diagnosticului de tulburare nevrotică sau funcțională.

1.1.4.5. EXAMENUL ELECTROMIOGRAFIC

MILEA ȘTEFAN, ROMAN IGNAT

Electromiografia (EMG) explorează biocurenții neuromusculari de la nivelul unității motorii (UM). Potențialele de UM nu reprezintă rezultatul electric al contracției tuturor fibrelor UM, ci numai activitatea unei părți a acestora.

Pentru culegere se folosesc 2 tipuri de electrozi : *a)* electrozi cutanați (de suprafață) care înregistrează electromiograma globală. Au dezavantajul că nu permit analiza parametrilor activității electrice de la nivelul UM. Este folosit în investigarea tulburărilor motorii de origine centrală ; *b)* electrozi-ace care se introduc în mușchi, așa cum este „acul coaxial al lui Adrian și Bronk“, ce culege în sistem mono- sau bipolar biocurenții de la nivelul UM. Curenții captați sînt amplificați, vizualizați pe ecranul unui oscilograf și fotografiați. Potențialele de unități motorii se caracterizează prin următorii parametri : durată, amplitudine, formă (bifazică, trifazică, polifazică) și frecvență.

Electromiograma normală. În repaus, mușchiul sănătos nu are o activitate electrică decelabilă și înregistrabilă. Doar în momentul introducerii acului Adrian-Bronk (electrodului) în mușchi apar potențiale electrice de foarte scurtă durată numite și *potențiale de inserție*. Au formă mono-, bi-, tri- și polifazică (ultimele în proporție de 12%), frecvență de 4—6 pînă la 50—60 potențiale pe secundă, amplitudine de 100—150 μV și o durată scurtă, obișnuit sub 30 ms.

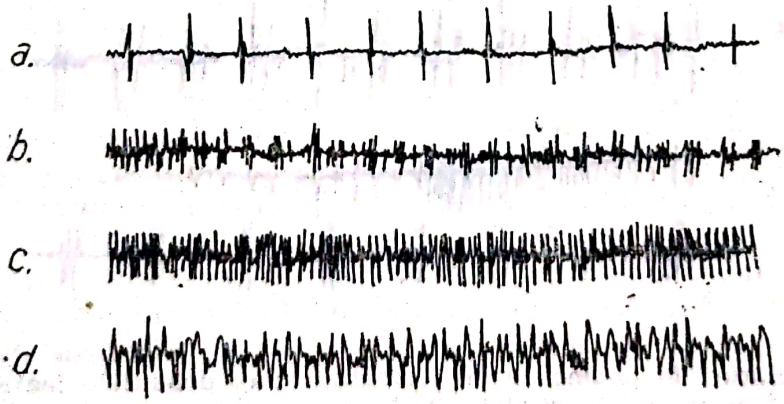


Fig. 1.28. — Aspect EMG normal (schematic) : *a)* traseu de tip simplu ; *b)* traseu de tip intermediar ; *c)* traseu de interferență ; *d)* ritmul Pipper.

În timpul contracțiilor musculare se evidențiază, în funcție de intensitatea acesteia, patru tipuri de aspecte EMG (fig. 1.28) :

— *traseul de tip simplu :* apare în cazul contracțiilor musculare ușoare și constă în potențiale de acțiune cu următorii parametri : morfologie mono- sau bifazică, frecvențe de 4—10 potențiale pe secundă, la intervale regulate, amplitudine de 200—400 µV ;

— *traseul de tip intermediar* : corespunde unei contracții musculare moderate și se prezintă sub forma unei succesiuni de potențiale, cu frecvența de 15—20 c/s, amplitudine de 500—600 µV ; cu cît numărul unităților musculare înregistrate este mai mare, cu atît traseul este mai bogat în grafoelemente ;

— *traseul de interferență* : apare în timpul unei contracții musculare foarte puternice ; de această frecvența potențialelor bioelectrice este atît de mare încît, suprapunîndu-se, oferă imaginea unui continuu depășit de vîrfuri mai mari sau mai mici ;

— *ritmul Pipper* : se înregistrează în cazul în care contracția musculară se efectuează în condițiile existenței unei contra rezistențe și se caracterizează printr-o serie de unde ample cu morfologie sinusoidală și frecvența de 40—60 c/s.

Aspectul EMG normal variază într-o anumită măsură cu vîrsta. Astfel, amplitudinea și durata potențialelor UM cresc cu vîrsta (spre exemplu, la doi ani, amplitudinea este de numai 35% din cea de la adult, iar durata cu 15—20% sub durata medie întîlnită la acesta din urmă).

Semiologie electromiografică (fig. 1.29). Afecțiunile care beneficiază de aportul examenului EMG pot fi împărțite în funcție de natura suferinței și particularitățile anomaliilor înregistrate în trei grupe :

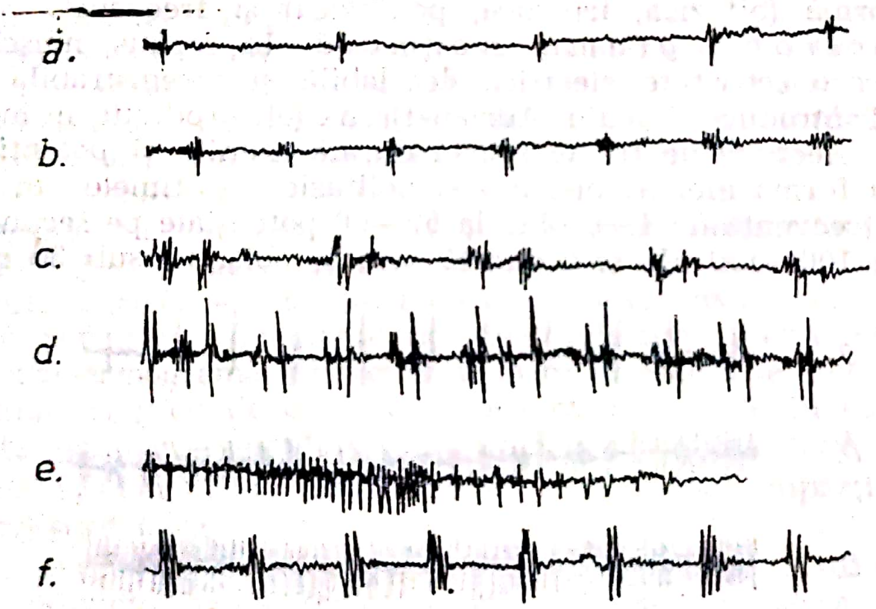


Fig. 1.29. — Anomalii EMG (schematic) : *a)* potențiale de fibrilație ; *b)* potențiale de fasciculație ; *c)* potențiale lente de denervare ; *d)* oscilație unică ; *e)* salvă miotonică ; *f)* potențiale repetitive (spasmofilie).

a) Afecțiuni acute sau cronice ale motoneuronului spinal și prelungirilor sale, indiferent de etiologie : poliomielită anterioară acută, poliomielită cronică, scleroză laterală amiotrofică, boala Charcot-Marie-Tooth, boala Werdnig-Hoffman, compresii medulare, radiculite, poliradiculite, nevrite și poliradiculo-nevrite, traumatisme ale nervilor etc. Ele determină ceea ce poartă numele de anomalii EMG de *tip neurogen*:

— *potențiale anormale de inserție* (reflectînd denervația musculară) se prezintă sub forma unei activități bioelectrice care persistă scurt timp după ce electrodul a fost plasat în mușchi, sub formă de vîrfuri și unde bifazice sau trifazice, pozitive;

— modificările EMG de tip neurogen întîlnite *în perioada de repaus* muscular constau în apariția mai multor tipuri de activitate bioelectrică care înlocuiesc starea de silențiu electric. Ele constau în *potențiale de fibrilație* (fig. 1.29 a): apar la aproximativ 2—3 săptămîni de la debutul bolii, au o formă mono- sau bifazică, durată de 0,5—3 ms. amplitudine de 50—200 μV și ritm regulat de 4—10 c/s; *potențiale de fasciculație* (fig. 1.29 b): au o morfologie polifazică, amplitudine de 10—300 V, durată de 8—10 milisecunde și ritm de 1—3 c/s; *potențiale lente de denervare* (fig. 1.29 c): apar în stadiul de cronicizare a bolii, au o amplitudine mare (700—1 000 μ V), formă monofazică pozitivă cu vîrf descendent, frecvență de 5—20 c/s și durată de 5—100 ms; *potențialele polifazice de denervare* se întîlnesc în leziuni medulare, radiculare și tronculare vechi, au aspect polifazic (5—25 de vîrfuri), frecvența de 30—40 c/s, amplitudine de 1 000 μ V și durata de 20—40 ms;

— modificări EMG de tip neurogen *în timpul contracției musculare voluntare: oscilația unică* (fig. 1.29 d) are o formă bifazică, amplitudine de peste 1 000 μV, durata de 8—12 ms și frecvența de 20—30 c/s; *potențialele de reinervare* apar în cazul evoluțiilor favorabile, au formă polifazică, ritm regulat, rapid de 20—30 c/s, durata de 8—30 ms și amplitudine de 50—100 μV.

b) *Afecțiuni musculare primare* în care modificările EMG, oferind aspecte caracteristice fiecărei suferințe în parte, constituie ceea ce poarta numele generic de anomalii de *tip miogen*. În general, în afara specificității nosologice, anomaliile EMG de tip miogen oferă și aprecieri în ceea ce privește gradul de afectare musculară:

— *miodistrofia primară progresivă*: în stare de repaus nu se înregistrează nici o activitate (*silențiu* electric); contracția progresivă determină însă apariția imediată a unui traseu de tip intermediar și interferențial, cu potențiale de acțiune polifazice, cu vîrfuri scurte, amplitudine și durată mult scăzute față de normal;

— *miotonia* se revelează încă din momentul introducerii electrodului prin apariția așa-numitei *salve miotonice* (fig. 1.29 e); ea reapare la lovirea mușchiului cu ciocanul sau în cazul contracției voluntare și constă din salve de potențiale bifazice cu frecvență de aproximativ 50 c/s și durată scurtă;

— *miastenia* se exprimă EMG prin reacția miastenică; dacă inițial, în stare de efort muscular, se înregistrează o activitate normală sau aproape normală, aceasta diminuează progresiv în amplitudine pînă ce, în cele din urmă, dispare ca urmare a oboselii rapide ce se instalează; potențialele revin la normal după administrarea de prostigmină;

— în *miozite*, neuromiozite și dermatomiozite, aspectul EMG prezintă un tablou mixt, în care aspectele de tip miogen se intrică cu cele de tip neurogen.

c) *Anomaliile EMG în afecțiuni endocrino-metabolice.* Dintre acestea doar distiroidiile și tetania sînt afecțiuni care au expresii EMG caracteristice : în *hipotiroidism* se constată o lentoare a decontracţiei musculare ce oferă un aspect EMG care aminteşte miotonia, iar *hipertiroidismul* cu miopatie tireotoxică prezintă aspecte EMG care se apropie de cel din distrofia musculară progresivă ; *spasmofilia* se caracterizează, printre altele, şi printr-o hiperexcitabilitate neuromusculară : activitate repetitivă sub forma de potenţiale ce iau aspect de dublete, triplete sau multiplete (fig. 1.29 f). Examenul se execută în doi timpi : mai întîi se introduce acul coaxial Adrian-Bronk în primul spaţiu interosos al mîinii şi se realizează o ischemie locală de 10 minute prin aplicarea manşetei unui tensiometru pe braţul respectiv ; în timpul doi, după 5 minute de la aplicarea manşetei tensiometrului, se începe o hiperpnee cu durata de 5 minute. Proba este pozitivă dacă după terminarea hiperpneei, la ridicarea garoului apar cel puţin cinci potenţiale repetitive (după Alajuanine, ele trebuie să dureze 1—2 minute după încetarea hiperpneei).

1.1.4.6. ULTRASONOENCEFALOGRAFIA

MILEA ŞTEFAN, ROMAN IGNAT

Ultrasonoencefalografia (USEG) este o metodă complet inofensivă, ce se bazează pe proprietăţile ultrasunetelor de a fi reflectate sub formă de ecouri în cazul în care cad perpendicular pe interfeţele de separaţie a structurilor cerebrale. Ecourile recepţionate determină impulsuri electrice care sînt amplificate şi vizualizate pe ecranul fluorescent al unui osciloscop şi fotografiate în sistem polaroid sub formă de deflexiuni verticale simetrice. Deoarece sonda dublă, emiţătoare şi receptoare, se plasează în regiunile temporo-parietale, ultrasonoencefalografia investighează şi dă relaţii mai ales asupra modificărilor patologice ale structurilor cerebrale situate la acest nivel fie că acestea sînt primare, fie că sînt doar răsunet al unor procese localizate la distanţă. Echipamentul folosit pentru efectuarea examenului ultrasonic este constituit dintr-un oscilator de înaltă frecvenţă ce emite ultrasunete cu o frecvenţă de 1—2 megahertzi, un amplificator-rectificator, un sincronizator, un oscilograf cu scală gradată pentru distanţele parcurse de ultrasunete şi un sistem de fotografiere.

Există două sisteme de USEG : ultrasonoencefalograf de tip A şi de tip B.

La USEG de tip A (A-scan) deflexiunile verticale ale ecourilor se înscriu pe linia de bază, pe care este imprimată şi scala distanţelor. Transductorul este aplicat pe scalp deasupra pavilionului urechii înregistrîndu-se întîi transmisia de la dreapta la stînga, apoi de la stînga la dreapta.

Ecourile sînt reprezentate de 3 deflexiuni verticale simetrice (fig. 1.30) :

a) semnalul complexului iniţial („ecoul iniţial") format din mai multe deflexiuni ample, strînse între ele ce reprezintă ecourile de pe primele planuri de contact : pielea capului, muşchii, osul, meningele şi convexitatea cerebrală ;

b) semnalul de ieşire („ecoul final") cules din partea opusă simetrică a scalpului, format din 7—8 deflexiuni apropiate între ele ; acestea reprezintă ecourile de la nivelul cortexului cerebral, al meningelor, osului, mușchilor și pielii scalpului de partea opusă ;

c) complexul median („ecoul median") este situat în mod normal la mijlocul, respectiv la jumătatea distanței dintre semnalul de intrare și cel de ieșire (sau cu 1—2 mm mai înainte). El este elementul principal al analizei și studiului ultrasonoencefalografic : este determinat de reflectarea ultrasunetelor de pereții ventriculului III, glanda pineală, *septum pellucidum,* coasa creierului și spațiul interemisferic și se înscrie ca o deflexiune trifazică (un vîrf amplu în forma literei M cu baza lărgită).

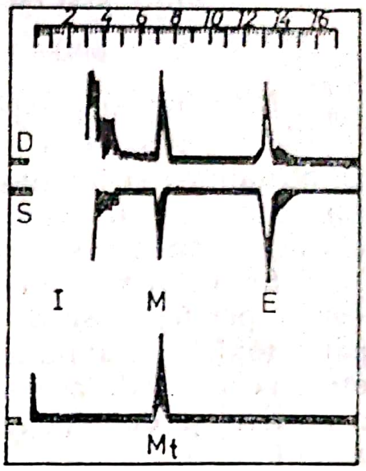


Fig. 1.30. — Ultrasonoencefalografia normală (schematic) : D — dreapta ; S — stînga ; I — ecoul inițial ; M — ecoul median ; F — ecoul final ; Mt — ecoul teoretic al liniei mediane.

Ca elemente patologice se consideră : deplasarea ecoului median (ecoului M) ; apariția unor ecouri ventriculare anormale ; apariția unor ecouri anormale unice și apariția unor ecouri anormale multiple.

Modificarea poziției ecoului median sugerează posibilitatea existenței unui proces înlocuitor de spațiu care a determinat compresia unilaterală a unui ventricul cerebral sau deplasarea structurilor de pe linia mediană a creierului. Deplasarea cu 2—3 mm a ecoului median presupune doar existența unui proces intracranian înlocuitor de spațiu, în timp ce, dacă modificarea poziției depășește 4 mm, supoziția se justifică în peste $85^{0}/_{0}$ din cazuri. Desigur, deplasarea ecoului median spre stînga indică existența unui proces expansiv intracerebral în emisfera dreaptă și invers. La interpretarea semnificației deplasării ecoului median trebuie luați în discuție și următorii factori de eroare ; existența unui hematom la nivelul scalpului, o deplasare a plexului carotidian, prezența unei importante hidrocefalii interne marcat asimetrice sau o simetrie constituțională a craniului. *Apariția unor ecouri ventriculare anormale* se constată în hidrocefalia internă și asimetria ventriculară cu tracțiuni ale formațiilor mediene. *Ecouri anormale unice* sînt semnalate în procese expansive intracraniene, hematoame intraparenchimatoase sau subdurale și abcese cerebrale de convexitate. *Ecouri anormale multiple* apar în metastaze și leziuni cerebrale diseminate.

La copil pot apărea aspecte USEG patologice uneori și în abcesele de fosă posterioară sau meningitele purulente care determină creșterea diametrelor ventriculului III, în hematoame subdurale și extradurale sau hemoragia subarahnoidiană.

Ultrasonografia de tip B (*B-scan*) traduce ecourile în spoturi luminoase obținîndu-se informații asupra structurilor cerebrale mediane și a existenței de modificări ale densității parenchimului. Procedeele mai noi ale B-*scan* utilizează *Aditional Gray Scale*, un sistem care transformă semnalele electrice în imagini vizuale, bidimensionale, constituite din variații de tonalitate ale culorii cenușii.

1.1.4.7. ELECTRONEUROGRAFIA

MILEA ȘTEFAN, ROMAN IGNAT

Este metoda ce studiază viteza de conducere a influxului nervos în fibrele motorii și senzitive și caracterele în ceea ce privește durata, amplitudinea și latența potențialului evocat. Necesită o aparatură simplă constînd dintr-un stimulator și din electrozi de stimulare ce sînt uzual atașați oricărui electromiograf.

Se utilizează în diagnosticul tuturor afecțiunilor care afectînd nervii periferici scad viteza de conducere a influxului nervos: neuropatii toxice, traumatice, infecțioase, metabolice, alergice, degenerative etc.; permite, de asemenea, diferențierea acestora de leziunile musculare primitive și de afecțiunile care interesează primar celula motoare din cornul anterior.

Practic se măsoară viteza de conducere a influxului nervos în fibrele motorii și senzitive ale diferiților nervi periferici și se compară cu valorile standard (tabelul 1.6.).

Tabelul 1.6.

Viteza de conducere (m/s) a fibrelor motorii în funcție de vîrstă (după Swaiman și Wright, 1975)

Vîrsta/Nerv	Ulnar		Median		Peroneal	
	medie	DS	medie	DS	medie	DS
Nou-născut	32	4	29	8	29	4
1—4 luni	43	8	34	9	37	7
4—12 luni	50	7	40	5	48	8
1—3 ani	60	8	50	6	54	8
3—8 ani	65	8	58	5	58	7
8—15 ani	68	6	64	6	58	7
Adult	63	6	63	6	56	5

DS = deviația standard.

Viteza de conducere în fibrele senzitive la copil este mai puțin studiată. Mai redusă decît la adult, ea se consideră a avea valori de 54,7 ± 1,5 m/s în nervul median și de 53,4 ± 1,7 m/s în cel cubital.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

ARSENI C., ROMAN IG. — EEG normală și patologică în investigații paraclinice ale sistemului nervos. Edit. Medicală, București, 1974.

ARSENI C., ROMAN IG. — Atlas clinic electroencefalografic. Edit. Științifică și enciclopedică, București, 1986.

ARSENI C., STOICA M., TUDOR I. — Crizele epileptice. Edit. Scrisul Românesc, Craiova, 1978.

AȘGIAN B., CORFARIU O. — Epilepsia și convulsiile la copil. Edit. Medicală, București, 1984.

FOIS A. — Clinical EEG, in epilepsy and related conditions in children, Thomas Springfield, New York, 1963.

FOIȘOREANU VOICA, POPOVICIU L. — Epilepsia infantilă, în : Epilepsiile, sub redacția C. Arseni și L. Popoviciu, Edit. Științifică și enciclopedică, București, 1948.
GASTAUT H., TASSINARI C. A. — Epilepsies, in : Handbook of EEG and clinical neurology, vol. XIII, Elsevievr Amsterdam, 1974.
LAGET P., SAIBREUX R. — Atlas EEG infantile, Masson, Paris, 1967.
KELLAWAY P., PETERSEN J. — Neurological and EEG correlative studies in infancy. Grune-Stratton, New-York, 1964.
LENNOX W. G. — Epilepsy and Related Disorders. Little Brown, Boston, 1960.
LESNY I. — EEG in Kinders alter, Volk und Gesundheit Verlag, Berlin, 1962.
MILEA ȘT., CERNESCU C., ROMAN IG., BERBESCU C. — Contributions to the diagnosis of subacute sclerosing panencephalitis in children. *Rev. Roum. Med.-Neurol. Psychiat.*, 1979, *17*, 1, 41—51.
MILEA ȘT., ROMAN IG. — Tulburările psihice în epilepsie, în : Psihiatrie, sub redacția V. Predescu, Edit. Medicală, București, 1976.
MILEA ȘT., TUDOR I. — Epilepsia infantilă în mediul urban (Morbiditate. Aspecte clinice și electroencefalografice) ; *Neurologia*, 1969, 14, 63—74.
PĂUNESCU I. E., POP T. — Echoencefalograma, în Diagnosticul cu ultrasunete, sub redacția T. Pop, Edit. Medicală, București, 1982.
POND D. A. — The EEG in Paediatrics in : Electroencephalography, Edited by Denis Hill & Godffrey PAR Mac Donald, London, 1964.
PRIȘCU R., POPESCU V. — EEG pediatrică, Edit. Medicală, București, 1973.
STAMATOIU I., AȘGIAN B., VASILESCU C. — EMG clinică. Edit. Medicală, București, 1981.

1.1.4 8. METODE MORFOLOGICE MODERNE DE INVESTIGAȚIE ȘI DIAGNOSTIC IN NEUROPSIHIATRIA INFANTILĂ

ALEXIANU MARILENA

A) În bolile substanței cerebrale. Imposibilitatea punerii unui diagnostic corect în foarte numeroase cazuri de deteriorare psiho-motorie, în special la copil, face necesar un diagnostic morfologic. Pînă în urmă cu aproximativ 25 ani, diagnosticul morfologic al bolilor neuropsihice se putea face numai pe material necroptic utilizînd metodele histologice clasice. Utilizarea în medicină a microscopului electronic, care necesită material recoltat bioptic, a fost principalul factor care a stimulat efectuarea de investigații morfologice *intravitam*.

În numeroase cazuri, examenul morfologic utilizînd metodele histologice clasice (singurele posibile pe material necroptic) nu sînt suficiente pentru diagnostic ; astfel, în grupul mare al neurolipidozelor aspectul histologic al creierului este același : neuron balonizat cu citoplasma fin granulară sau amorfă, amfofilă, pozitivă la reacțiile histochimice pentru grăsimi (fig. 1.31. a) ; numai microscopia electronică le poate deosebi din punct de vedere morfologic (fig. 1.31. b-d ; 1.32. a-e ; 1.33.) dar microscopia electronică impune recoltarea bioptică. Microscopia electronică devine indispensabilă diagnosticului în bolile în care biochimia nu este utilă diagnosticului : de exemplu în ceroid-lipofuscinoze nu este cunoscută nici enzima deficitară, nici natura materialului acumulat intracelular.

Biopsia cerebrală în neuropsihiatrie este indicată în cazuri de leziuni cerebrale cronice progresive, cu caracter difuz și însoțite de demență (Blackwood și Cummings, 1959 ; Antunes, 1963 ; Ebeling și McAnderson, 1964 ; Groves și Moller, 1966 etc.) dacă alte metode nu au lămurit diagnosticul, cînd :

— starea generală a bolnavului o permite ;

— mai mulți specialiști sînt de acord cu intervenția ;

— familia își dă consimțămîntul (după ce i s-a explicat lămurit scopul intervenției) ;

— se poate efectua întreaga baterie de metode (histopatologice, histochimice, ultrastructurale și biochimice).

Indicațiile biopsiei cerebrale au fost, în parte, formulate de Wagner și Wijoyzky încă din anul 1963 :

— boli grave cronice sau subacute ale sistemului nervos central cu deteriorare progresivă, pentru stabilirea diagnosticului ;

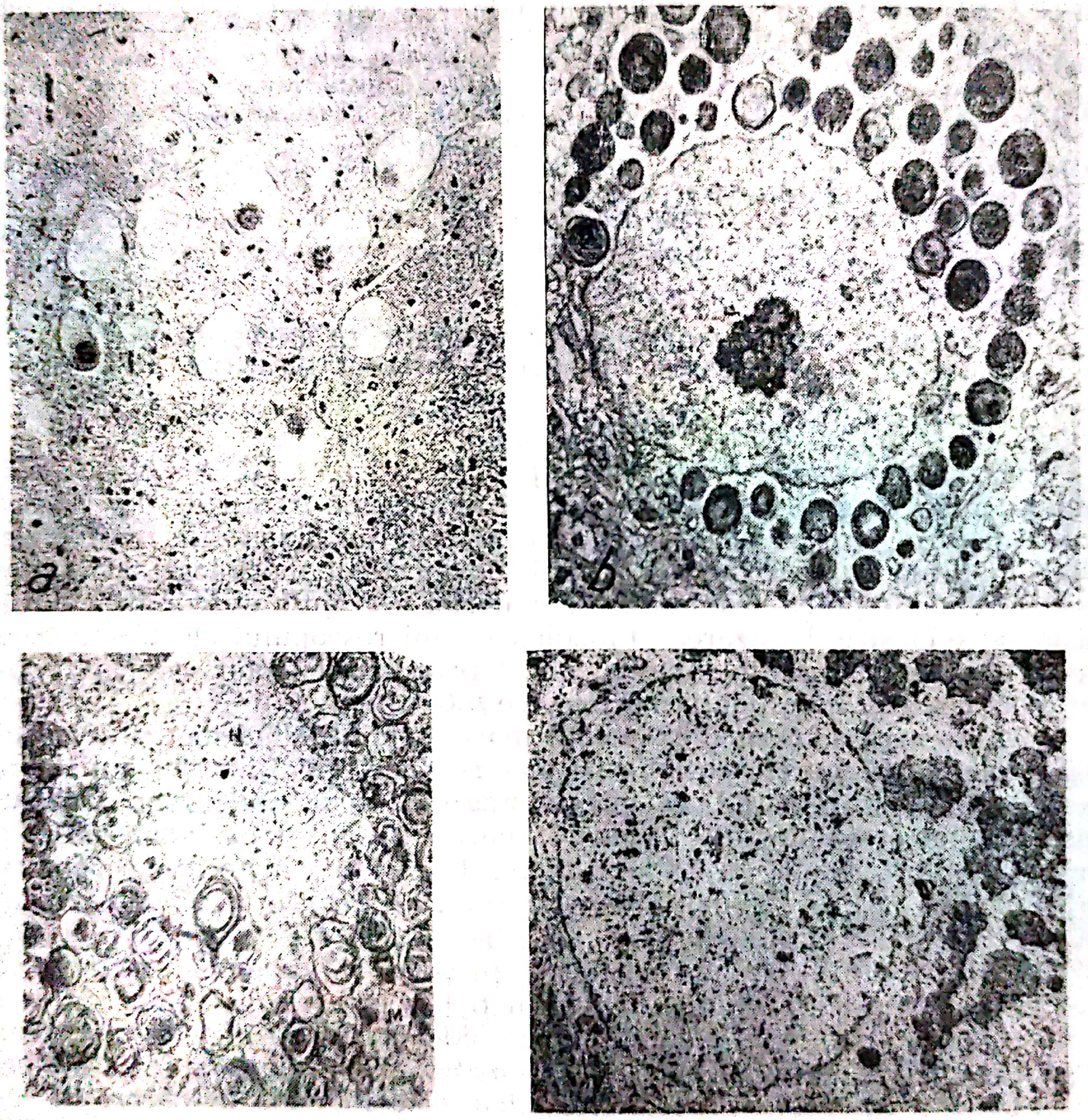


Fig. 1.31. — Aspectul neuronilor în diverse neurolipidoze : *a)* neuroni balonizați, cu nucleul împins la periferie și citoplasma ocupată de un material amorf (Nissl — ob. 40), aspect tipic pentru majoritatea neurolipidozelor (Volk și colab., 1970) ; *b)* neuroni cu corpi membranoși, aspect tipic pentru boala Tay-Sachs (ME — Terry, 1970) ; *c)* neuron cu citozomi tipici pentru gangliozidoza GM_1 (ME — Volk și colab., 1970) ; *d)* neuron cu citozomi tipici pentru ceroid-lipofuscinoză (ME — Zeman și colab., 1970).

— boli grave ale sistemului nervos central cu deteriorare progresivă, pentru stabilirea prognosticului, deoarece prin biopsie se poate aprecia extinderea și tipul leziunii ;

— stări vegetative de origine posttraumatică, encefalitică, anoxică etc., biopsia precizînd gradul de ireversibilitate al deteriorării cere-

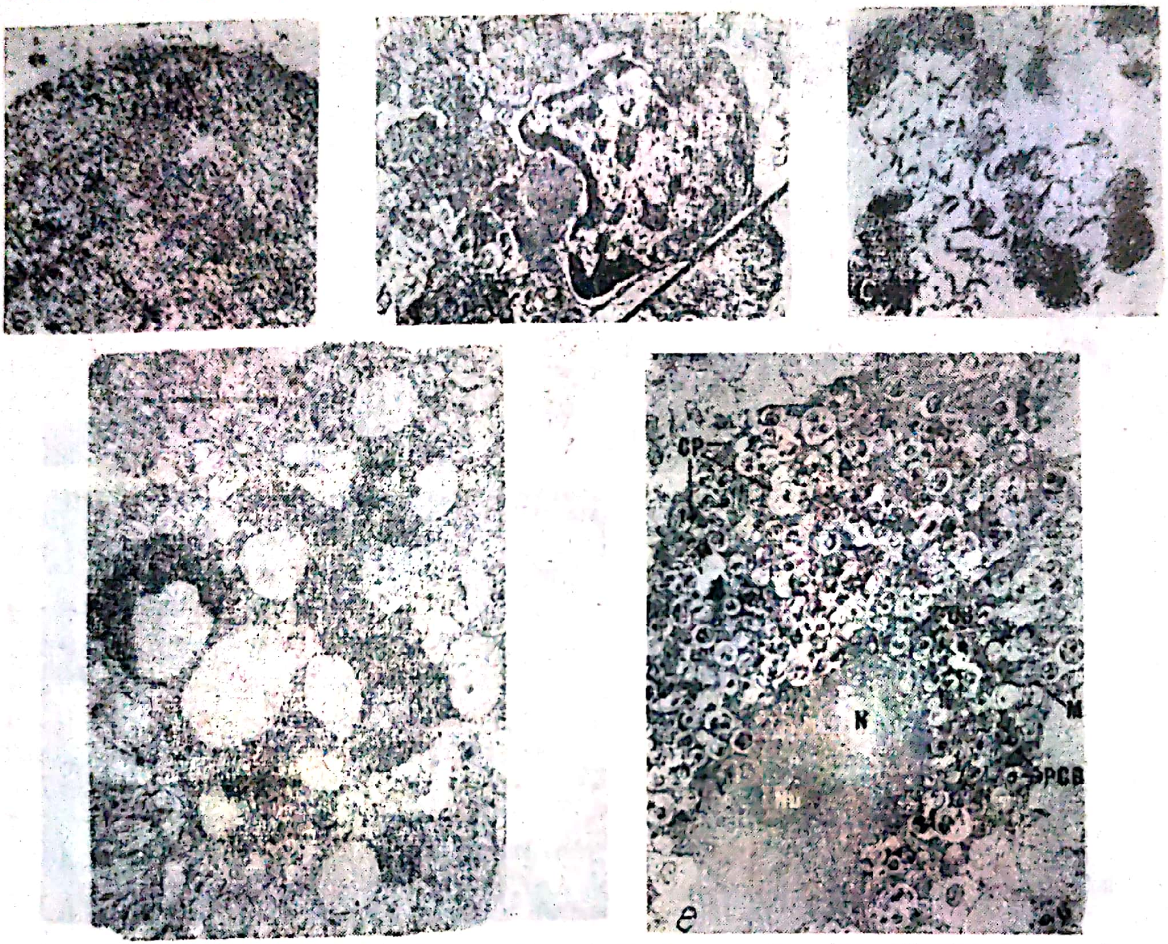


Fig. 1.32. — Aspectul ultrastructural al citozomilor din diferite forme de ceroid-lipofuscinoză : *a)* incluzie granulară din forma infantilă (ME — Carpenter și colab., 1973) ; *b)* incluzii cu profiluri curbilineare din forma infantilă tardivă (ME — Zeman și colab., 1970) ; *c)* incluzie cu profiluri curbilineare și structuri de tip amprentă digitală într-un caz de lipofuscinoză, forma juvenilă (ME — Pellissier și colab., 1974) ; *d)* granule de lipofuscină (ME — Zeman și colab., 1970) ; *e)* incluzii polimorfe în forma adultă a lipofuscinozelor (ME — Elfenbein, 1968).

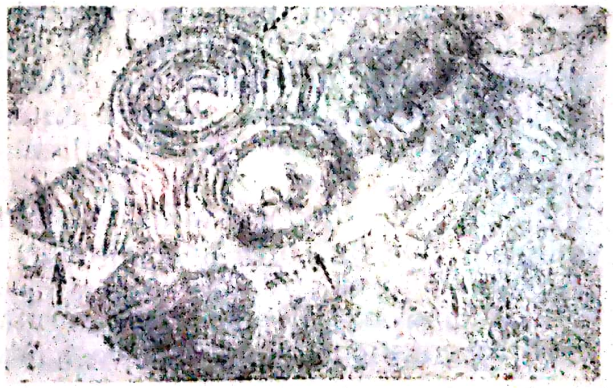


Fig. 1.33. — „Corpi zebrați“ — citozomii tipici din mucopolizaharidoze (ME — Aronson și Volkum, 1970).

brale, dînd deci indicații privind utilitatea continuării ventilației mecanice ;

— faze precoce ale encefalitelor acute, în vederea instituirii cît mai rapide a unui tratament cît mai adecvat, părere rediscutată recent (Baummann și colab., 1985), dar numai parțial acceptată.

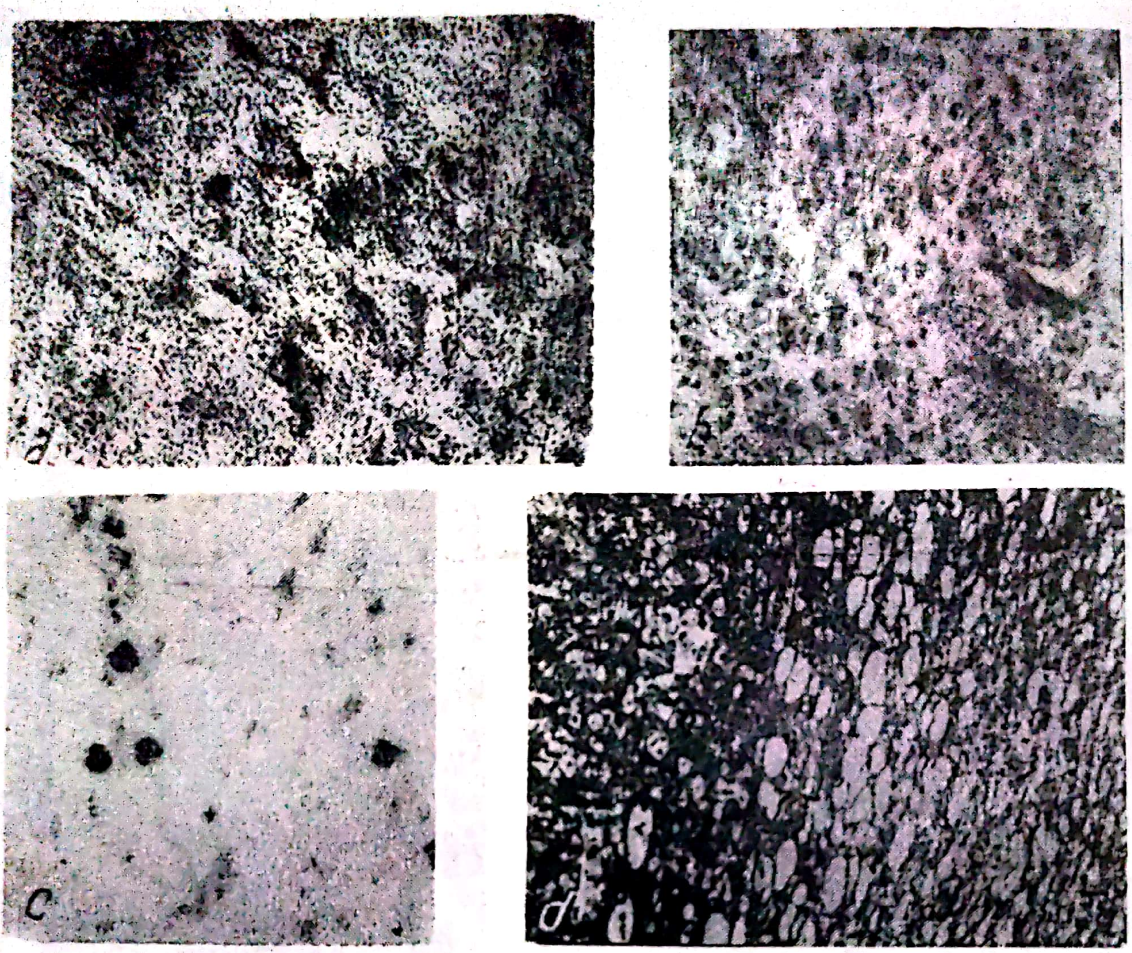


Fig. 1.34. — Diverse aspecte histologice oferite de biopsia cerebrală : *a)* infiltrate celulare difuze și nodulare într-o encefalită ; *b)* material metacromatic rezultat din degradarea mielinei, într-o leucodistrofie metacromatică (col. von Hirsch și Pfeiffer ; ob. 40 — Pfeiffer, 1970) ; *c)* corpi granuloși încărcați cu pigment în substanța albă cerebrală, într-un caz de leucodistrofie ortocromatică (Cresyl-violet ; ob. 40 — Pfeiffer, 1970) ; *d)* spongioză subcorticală în boala van Bogaert-Bertrand (col. mielinică ; van Bogaert, 1970).

În cazuri cu totul speciale și care necesită o selecție riguroasă, biopsia cerebrală se efectuează în scop științific, fie pentru surprinderea procesului într-un stadiu precoce, fie în afecțiuni în care tehnicile histopatologice obișnuite nu sînt suficiente, materialul necroptic nefiind indicat.

În ceea ce privește stabilirea diagnosticului, pe lîngă examenele histologice și histochimice devenite uzuale, biopsia cerebrală permite prelevarea de material proaspăt, indipensabil atît pentru obținerea de culturi virale (în cazul encefalitelor) cît și pentru tehnicile de biochimie și microscopie electronică.

Vigouroux și colab. (1967) arată că biopsia nu are rost, bineînțeles cînd diagnosticul clinic este cert, și în caz de : procese prea profunde (de ex. sindroame extrapiramidale familiale) sau procese care dau leziuni nespecifice (de ex. degenerare celulară, glioză, îngroșare meningiană ca în cazul encefalopatiilor disgenetice, fetale sau secundare traumatismului obstetrical).

Biopsia cerebrală se efectuează numai într-un serviciu neurochirurgical, respectînd toate condițiile necesare unei intervenții neurochirurgicale. Afară de indicații speciale, recoltarea de țesut cerebral se face din zonele cele mai accesibile și în care operația provoacă minimum de tulburări reziduale ; se recomandă prelevarea unui fragment cerebral în formă de cub, cu latura de 1—1,5 cm, cuprinzînd leptomeninge, scoarță cerebrală și substanță albă.

Proporția de rezultate pozitive în biopsiile cerebrale depinde de competența și rigurozitatea cu care s-a stabilit indicația biopsiei. Biopsiile cerebrale pot arăta : leziuni caracteristice (de exemplu, în neurolipidoze, inflamații etc.) (fig. 1.34.), leziuni importante, dar nespecifice (de exemplu în encefalopatii congenitale, în sindroamele posttraumatice), precum și leziuni minime și inconstante (în 20—40% din cazuri în funcție de diferite statistici). Biopsia cerebrală negativă, în general, nu poate infirma un diagnostic clinic, cu excepția bolilor caracterizate prin leziuni difuze (de exemplu neurolipidozele) în care este puțin probabil ca leziunea să scape observației.

Deși ușor de executat pentru un serviciu specializat și cu toată benignitatea sa din ce în ce mai dovedită, biopsia cerebrală rămîne o intervenție neurochirurgicală endocraniană la care se recurge numai ca ultimă analiză. Pentru evitarea ei, în ultimii ani se recomandă o serie de biopsii extracerebrale, metode mai simple din care unele se pot efectua ambulatoriu și sînt mult mai ușor acceptate de bolnavi și familie.

Utilizarea biopsiilor extracerebrale se bazează pe faptul că majoritatea demențelor infanto-juvenile sînt boli generale ale organismului în care defectul enzimatic de origine se manifestă difuz ducînd la acumularea anumitor produși intermediari de metabolism în țesuturi variate. Nu trebuie uitat însă că frecvența acestor leziuni este mult mai mică în afara sistemului nervos central, așa că prelevarea pentru biopsie a altor țesuturi poate da rezultate fals-negative. Un rezultat pozitiv al unei biopsii extracerebrale dă diagnosticul de certitudine al afecțiunii, un rezultat negativ nu infirmă diagnosticul de neurolipidoză. Datorită simplității și nenocivității lor, aceste examene se pot repeta, deoarece o leziune absentă dintr-o biopsie musculară poate apărea într-o biopsie de conjunctivă sau de piele.

Biopsiile de mucoasă rectală (Brett și Berry, 1967) și *apendice* (Rapola și Haltia, 1973 ; van Haelst și colab., 1972) au fost primele biopsii extracerebrale folosite, demonstrat fiind că neuronii sistemului autonom aflați în viscere se încarcă cu aceleași substanțe ca și cei din sistemul nervos central. Datorită condițiilor deosebite de prelevare în acest tip de biopsii și relativei dificultăți de găsire a neuronilor cu această localizare, aceste tehnici se folosesc astăzi tot mai rar.

Observarea pe frotiu simplu sau după îmbugățire a *limfocitelor vacuolizate* și a *neutrofitelor hipergranulare* (fig. 1.35.a.) în sîngele periferic al bolnavilor, precum și al părinților și fraților acestora este larg folosită, cu rezultate în lipofuscinoze (von Bagh și Horthing, 1948), gangliozidoza GM_1 (Seringe și colab., 1968), fucosidoză (Durand și colab., 1967) etc. Prezența acestor leucocite anormale orientează diagnosticul către o neurolipidoză. Tipul neurolipidozei însă poate fi precizat numai pe preparate îmbogățite de leucocite examinate la microscopul electronic.

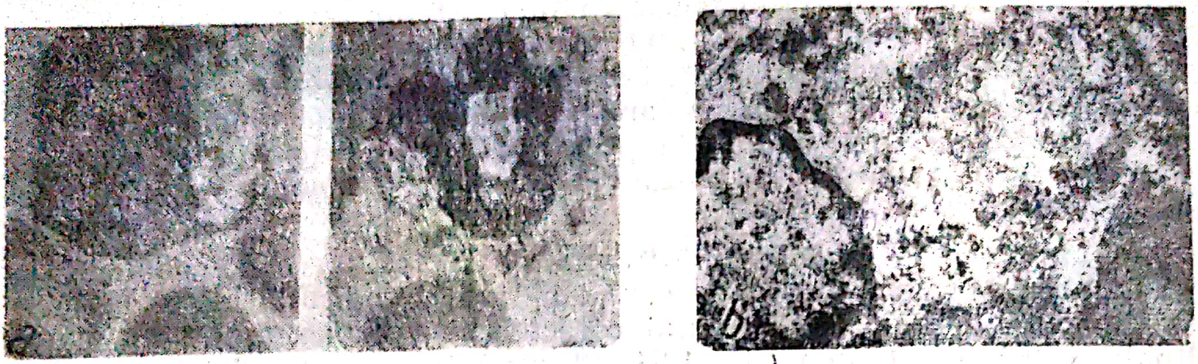


Fig. 1.35. — Aspecte histologice sanguine și musculare : *a)* limfocit vacuolizat și granulocit hipergranular în lipofuscinoză (Giemsa, ob. 100 — Zeman și colab., 1970) ; *b)* citozomi curbilineari într-o fibră musculară, în forma infantilă tardivă a lipofuscinozei (ME).

Biopsiile de mușchi (fig. 1.35. b) examinate la microscopul electronic recomandate de diferiți autori (Carpenter și colab., 1972 ; Berard-Badier, 1971 ; Sengel și Stoebner, 1972 ; Martin și Martin, 1972 ; Martin și Jacobs, 1973 etc.) pot evidenția în fibrele musculare aceiași citozomi anormali ca și în neuroni, în special în lipofuscinoze și distrofia neuroaxonală, chiar în faza preclinică a bolii (Alexianu, date nepublicate).

În *biopsia de piele* (fig. 1.36.) folosită de numeroși autori (Farrell și Sumi, 1977 ; Martin și Jacobs, 1973 ; Arsenio-Nunes și Goutières, 1975 ; Ceuterick și colab., 1976 ; Martin și colab., 1976, 1977, 1979) microscopul electronic evidențiază citozomi caracteristici în histiocite, endotelii capilare, celule sudoripare, celule musculare netede, fibroblaști și celule Schwann din filetele nervoase. Se utilizează biopsia de piele în : lipofuscinoza, gangliozidoza GM_1, mucolipidoza și mucopolizaharidoza, leucodistrofia metacromatică, adrenoleucodistrofia, boala Krabbe, boala Niemen-Pick, distrofia neuroaxonală, boala Fabry.

În ultima vreme se preferă *biopsia de conjunctivă* (Arsenio-Nunes și Goutières, 1978 ; Martin și colab., 1977, 1978) (fig. 1.37.) în care diversele tipuri de celule menționate mai sus sînt mai aglomerate și deci mai ușor de întîlnit în preparat.

S-a recomandat *biopsia de nerv periferic* (fig. 1.38.) (Seitelberger, 1952 ; Thieffry și Lyon, 1959 ; Duncan și colab., 1970 ; Shimono și colab., 1976), însă cu indicații mai reduse, fiind mai neplăcută pentru bolnavi și pentru că dă indicații în mai puține afecțiuni : glicogenoze, leucodistrofia metacromatică, boala Krabbe.

Cultura de fibroblaști recoltați de la bolnavi a fost recomandată încă din 1968 de Danes și Bearn. Împreună cu Martin și Ceuterick (1978) se admite astăzi că această metodă este folositoare pentru determinările biochimice, dar mult mai puțin utilă pentru examene morfologice, deoarece incluziile anormale apar în fibroblaștii cultivați numai după pasaje repetate (aducînd întîrzieri în diagnostic) și deseori nu au același aspect morfologic cu al celor observate *in vivo*.

Faptul că tehnicile de biopsie extracerebrală necesită utilizarea microscopului electronic, fac ca aceste metode să intre greu în rutină, în ciuda marii lor utilități.

B) În bolile neuromusculare. Dificultățile de diagnostic în numeroase cazuri de boli neruomusculare, frecventele variante clinice ale acestor boli, ca și manifestările clinice comune diferitelor entități, impun practicarea de biopsii de mușchi și nerv periferic de multe ori. Desigur, în unele situații, de exemplu în cazuri de distrofie

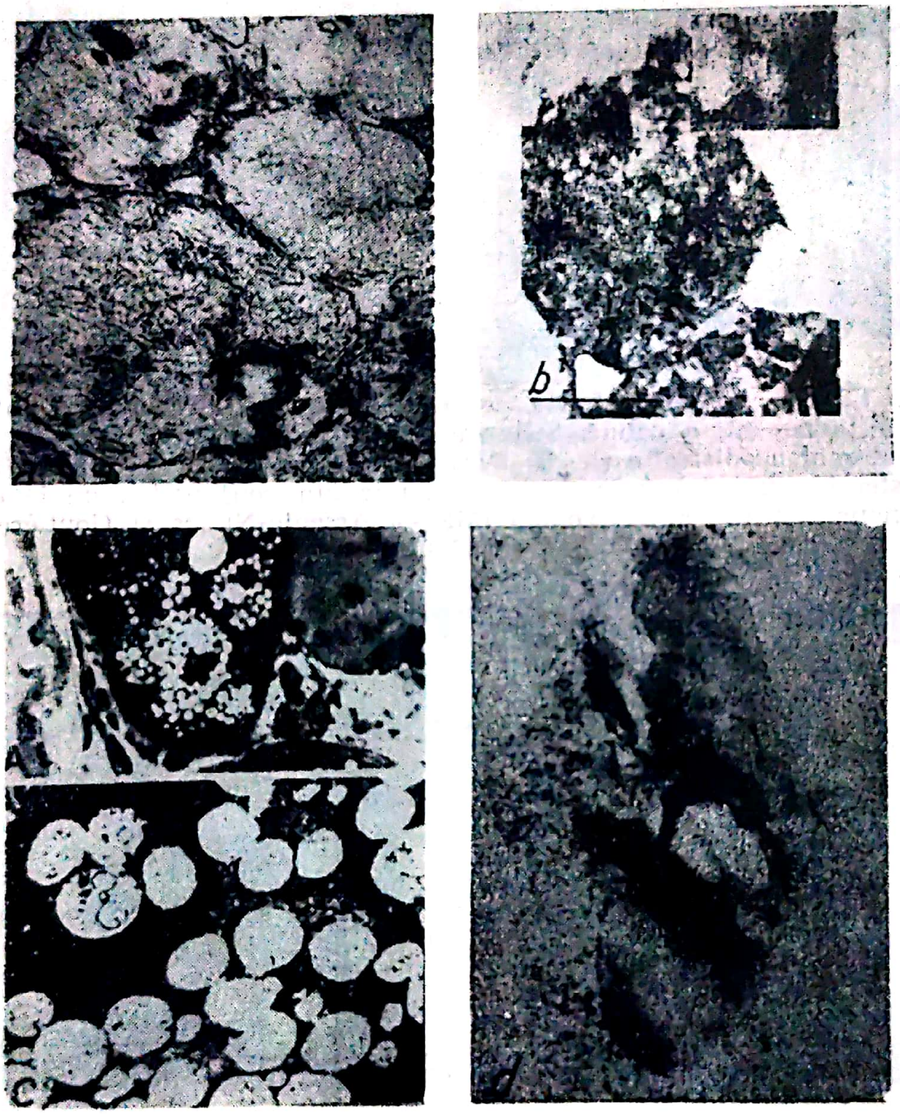


Fig. 1.36. — Aspecte anormale decelabile în biopsia de piele: *a)* citozomi curbilineari și de tip amprentă digitală într-un histiocit cutanat, într-o lipofuscinoză, forma juvenilă (ME — Farrell și Sumi, 1977); *b)* citozomi prismatici într-un fibroblast din derm într-un caz de leucodistrofie metacromatică (ME — J. J. Martin și colab., 1976); *c)* celulă secretorie de glandă sudoripară cu numeroase vacuole într-un caz de adrenoleucodistrofie (A); același aspect (B) se întîlnește în mucopolizaharidoze și în gangliozidoze GM$_1$ etc. (ME — J. J. Martin și colab., 1977); *d)* incluzie lamelară într-o celulă endotelială de capilar dermic în boala Fabry (ME).

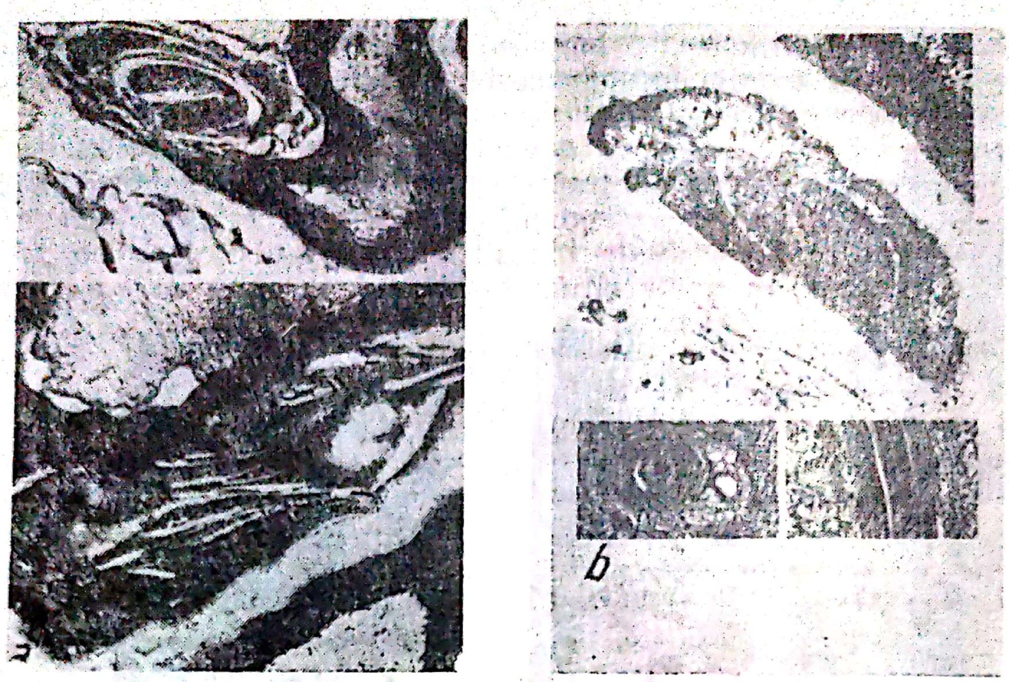


Fig. 1.37. — Aspecte oferite de biopsia de conjunctivă : *a)* fante goale tipice într-o celulă Schwann dintr-un nerv din conjunctivă în adrenoleucodistrofie (A, B) (ME — J. J. Martin și colab., 1977) ; *b)* sferoid axonal într-un axon amielinic din conjunctiva unui caz de neurodistrofie neuroaxonală (ME — Arsenio-Nunes și Goutières, 1978).

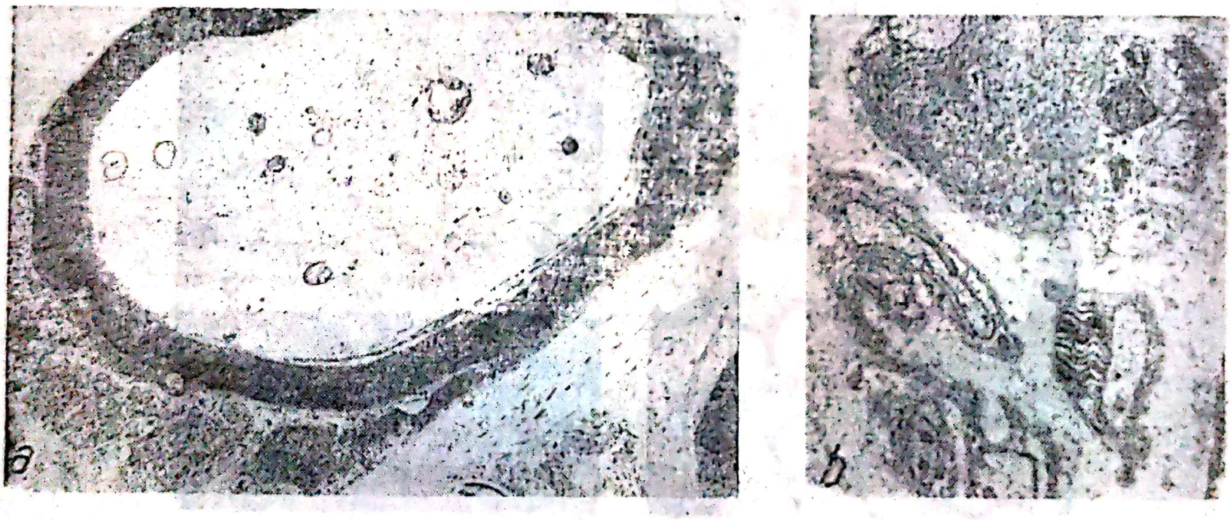


Fig. 1.38. — Aspecte oferite de biopsia unui nerv periferic : *a)* axon mielinic cu depozite de glicogen în citoplasma schwannică (ME — Araoz și colab., 1974) ; *b)* citozomi în nervul periferic al unui caz de leucodistrofie metacromatică (ME — Terry, 1970).

musculară progresivă Duchenne, tabloul clinic, datele examenului genetic și cele electrofiziologice și biochimice sînt suficiente pentru stabilirea diagnosticului de certitudine. În astfel de cazuri biopsia musculară nu mai este neapărat necesară, indicarea ei reprezentînd o încărcare inutilă a activității laboratoarelor de specialitate.

Practicarea pe scară largă în ultimii 25 de ani a *biopsiilor musculare,* ca și introducerea tehnicilor de histochimie, histoenzimologie (Dubowitz și Brooke, 1972) și microscopie electronică în prelucrarea fragmentelor musculare recoltate bioptic au permis izolarea de entități noi, permițînd diagnosticarea și stabilirea prognosticului și atitudinii terapeutice în numeroase cazuri. Astfel, diagnosticul de boală Oppenheim care se punea altădată „copiilor moi" *(floppy infants* — Walton, 1981)

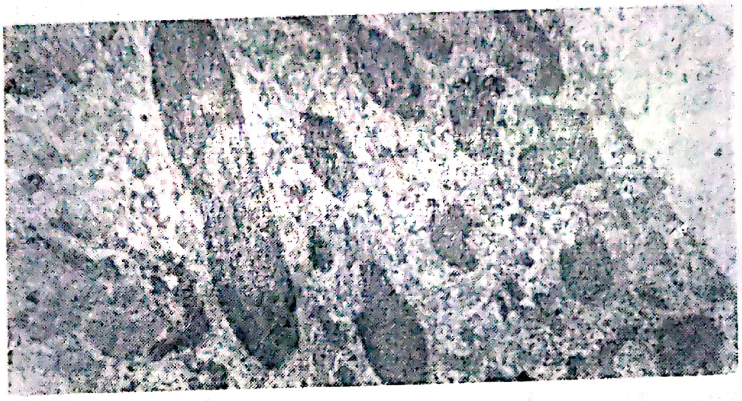


Fig. 1.39. — Structuri în bastonaș într-o miopatie nemalinică (microscop electronic).

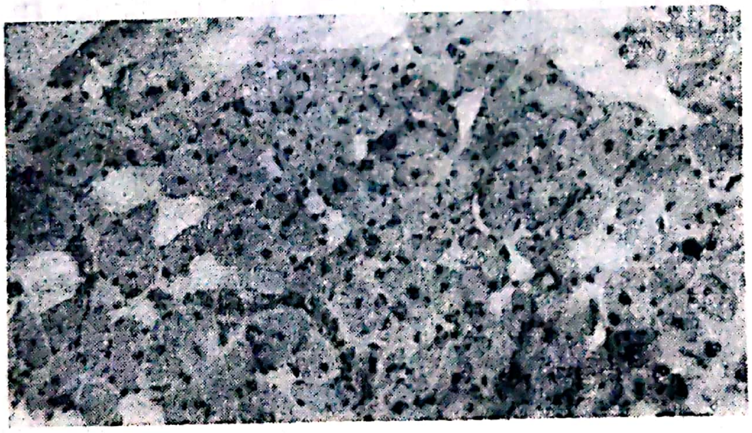


Fig. 1.40. — Majoritatea fibrelor musculare conțin un nucleu central, deseori de dimensiune foarte mare (miopatie centronucleară) (HE — ob. 6,3).

a dispărut, locul lui fiind luat astăzi de diferitele miopatii congenitale: miopatia nemalinică (Shy și colab., 1963) (fig. 1.39.), centronucleară (Spiro și colab., 1966) (fig. 1.40), *central core disease* (Shy și Magee, 1956) (fig. 1.41.), miopatii metabolice (McArdle, 1951), mitocondriale (Shy și colab. 1966) (fig. 1.42.) etc. Diagnosticul acestor entități este imposibil fără utilizarea biopsiei musculare, ba — mai mult — este imposibil fără utilizarea tehnicilor morfologice moderne.

Prin biopsia musculară se urmărește în primul rînd diferențierea leziunilor de tip distrofic de cele de origine neurogenă, se urmărește diagnosticul entităților deosebite, al leziunilor din cadrul unor boli genetice. Biopsia dă indicații și asupra severității și cronicității procesului.

Practicarea pe scară largă a biopsiei musculare a permis de asemenea reinterpretarea anumitor semne clinice. Astfel, observarea unor moleți de dimensiuni mari era mai demult interpretată ca pseudohipertrofie musculară și considerată ca semn de boală Duchenne. Astăzi se știe că în numeroase cazuri mărirea de volum a unor mase musculare (inclusiv a moleților) reprezintă o hipertrofie musculară adevărată bazată pe hipertrofia a numeroase fibre musculare (fig. 1.43.), fenomen ce apare frecvent în unele neuropatii periferice ca urmare a proceselor de denervare parțială cronică cu reinervare (Vasilescu, 1984).

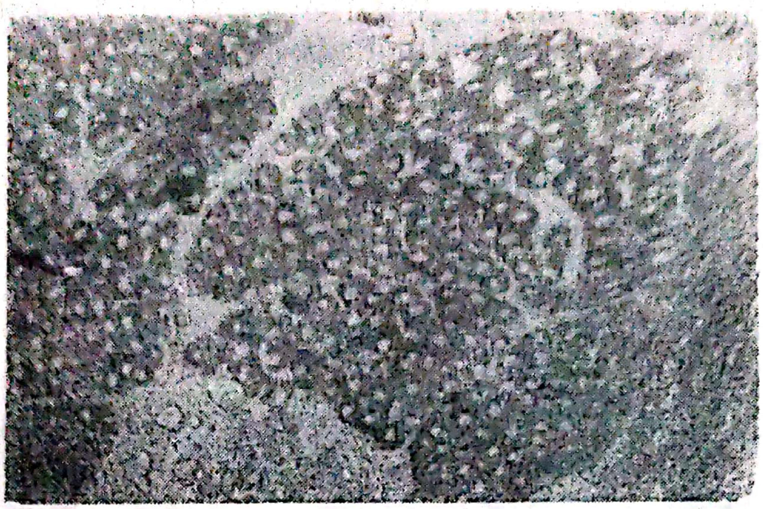


Fig. 1.41. — Arii areactive pentru enzimele oxidative într-un caz de *central core disease* (DPNH — ob. 6,3).

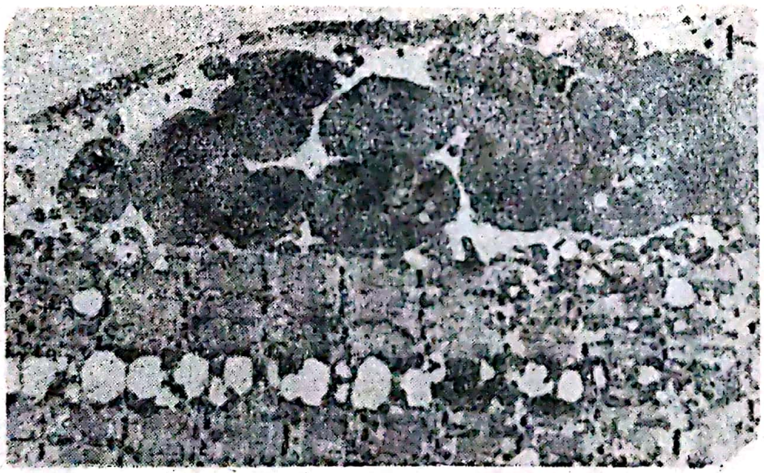


Fig. 1.42. — Aglomerare subsarcolemală de mitocondrii gigante într-o miopatie mitocondrială (microscop electronic — după Dubowitz și Brooke, 1973).

Mușchiul biopsiat trebuie judicios ales: un mușchi prea puțin afectat nu permite surprinderea leziunii, iar un mușchi afectat prea sever oferă doar o masă conjunctivo-grăsoasă în care mai persistă doar fibre izolate, tabloul lezional caracteristic bolii fiind dispărut. De asemenea, se recomandă ca mușchiul biopsiat să fie unul din mușchii cu o morfologie bine cunoscută, pentru a se evita posibilele interpretări greșite, știut fiind că există unele variații în cadrul normalului. De exemplu, mușchiul tibial anterior normal are o proporție de fibre musculare de tip I mult mai mare decît cvadricepsul, deltoidul sau gastrocnemianul (mușchii biopsiați cel mai frecvent), fapt ce poate fi greșit considerat ca patologic.

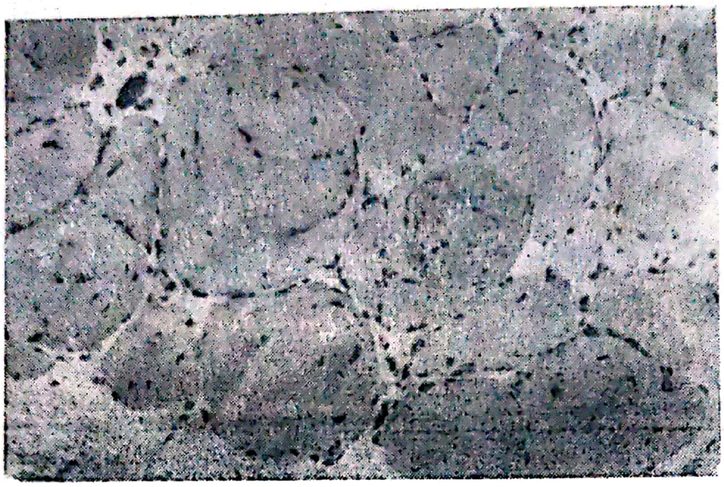


Fig. 1.43. — Importantă hipertrofie a fibrelor musculare într-un mușchi cu denervare parțială și reinervare (HE — ob. 16).

Se recomandă ca biopsia musculară să fie prelevată de chirurgi cu experiență în materie, pentru evitarea artefactelor de prelevare : manipularea incorectă a fragmentului prelevat, recoltarea de fragmente greșit dimensionate, recoltarea din vecinătatea tendoanelor (regiuni unde pot apărea structuri greșit interpretate ca patologice) etc. Se impune ca materialul muscular biopsiat să fie prelucrat numai în laboratoare supraspecializate, dotate cu aparatura (criostat, microscop electronic etc.) și reactivii necesari, precum și cu specialiștii antrenați în interpretarea diferitelor tablouri observabile. Astfel, diferențierea între aspectele distrofice și pseudodistrofice, interpretarea modificărilor fine etc., cer multă experiență, cu atît mai mult cu cît bolile neuromusculare nu dau totdeauna tablouri specifice, iar evoluția îndelungată modifică aspectele caracteristice diferitelor boli (acolo unde există).

Fără a intra în amănunte de tehnică, de menționat că prelucrarea biopsiei musculare începe în sala de operație, unde fragmentul muscular se împarte în : *a)* o porțiune destinată microscopiei electronice și secțiunilor semifine obținute pe material incluzionat în rășini sintetice, porțiune a cărei fixare în soluție de glutaraldehidă se face imediat ; *b)* o porțiune destinată colorațiilor uzale și reacțiilor histochimice și histoenzimatice, care trebuie înghețată în azot lichid imediat după prelevare și *c)* o porțiune care se fixează în formol pentru incluzionare în parafină și ulterior colorare cu metodele histologice clasice.

Histochimia, histoenzimologia și microscopia electronică au devenit astăzi metode de rutină, cu utilizare obligatorie pentru diagnostic. De exemplu, diagnosticul de *central core disease* nu poate fi pus decît cu ajutorul tehnicilor de evidențiere a activității enzimelor oxidative; de asemenea, numai colorația tricromică Gömöri pune în evidență „bastonașele" patognomonice pentru miopatia nemalinică (fig. 1.44.). Metodele histochimice de vizualizare a lipidelor (Sudan BB, Scharlach Rot, Oil Red O) sau a glicogenului (PAS, *carmin best)* sînt indispensabile diagnosticului morfologic al unor miopatii metabolice.

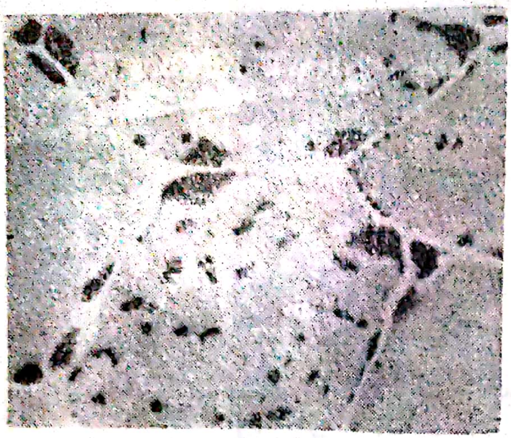


Fig. 1.44. — Aglomerări de structuri în bastonaș într-o miopatie nemalinică (Gömöri — ob. 40; după Dubowitz și Brooke, 1973).

Microscopia electronică este de asemenea de mare utilitate pentru diagnosticul bolilor musculare. Cu unele excepții, modificările ultrastructurale ale mușchiului nu sînt specifice diferitelor boli neuromusculare, în astfel de cazuri microscopia electronică neajutînd diagnosticul. Devine însă indispensabilă în anumite boli: miopatiile mitocondriale (fig. 1.42.), boli metabolice (ex.: deficiența de maltază acidă), *multiminicore disease* etc.

Desigur, biopsia musculară are anumite limite: alegerea nepotrivită a locului biopsiei, în special în afecțiunile cu leziuni cu caracter mai mult sau mai puțin localizat (ex. polimiozite), sau alegerea nepotrivită a momentului biopsiei (ex. prea timpuriu în poliradiculonevrite sau după o evoluție prea îndelungată în diferite afecțiuni) pot face ca tabloul lezional caracteristic să nu fie surprins. Există și afecțiuni lipsite de modificări morfologice, de exemplu anumite miopatii mitocondriale sînt însoțite numai de modificări biochimice, fiind total lipsite de modificări morfologice chiar la nivel ultrastructural.

O deosebită grijă este necesară în interpretarea anumitor observații morfologice; anumite aspecte structurale, cum ar fi fibrele inelare (fig. 1.45.), și în special cele ultrastructurale, de tipul incluziilor paracristaline intramitocondriale (fig. 1.46.) sau al corpilor citoplasmatici (fig. 1.47.), nu reprezintă totdeauna modificări patologice și cu atît mai puțin modificări specifice unei afecțiuni.

În afară de bolile neuromusculare, biopsia de mușchi se folosește în diagnosticul *neurolipidozelor* (vezi mai înainte).

Studiul complex al *neuropatiilor periferice* a devenit o problemă de mare interes în ultimii ani datorită dezvoltării metodelor morfologice,

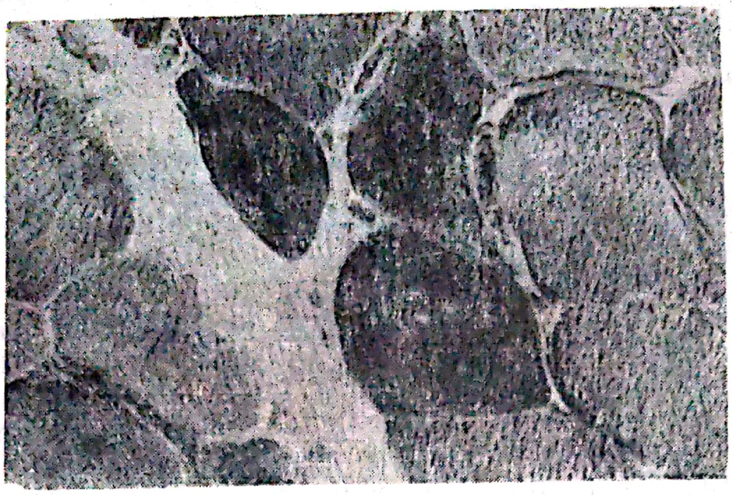


Fig. 1.45. — Fibră inelară (DPN H— ob. 40).

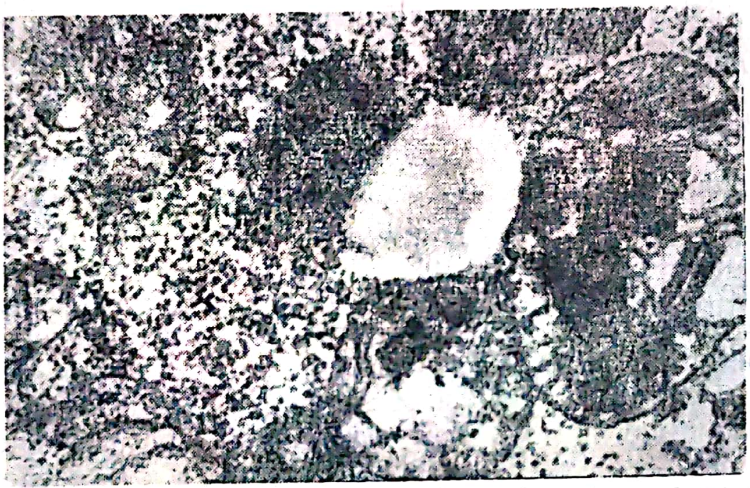


Fig. 1.46. — Incluzii paracristaline intramitocondriale (microscop electronic).

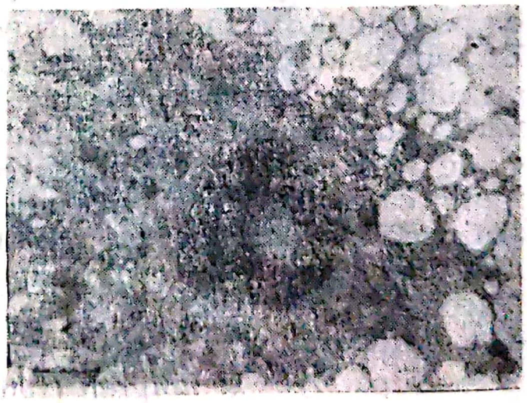


Fig. 1.47. — Corp citoplasmatic (microscop electronic — după Walton, 1981).

imunologice și electrofiziologice de investigare folosite în cercetarea acestor afecțiuni (Dyck și colab., 1975 ; Weller și Cerbos-Navarro, 1977 ; Ochoa, 1978 ; Prineas, 1969 etc.). Modernizarea unor tehnici morfologice mai vechi, ca de exemplu disocierea nervului în fibre izolate, ca și introducerea unor tehnici noi, ca studiul secțiunilor semifine de nerv incluzionat în rășini sintetice, sau studiul electronomicroscopic al pieselor de biopsie, aduc date deosebit de prețioase în evidențierea prezenței modificărilor morfologice din nerv într-o disfuncție a acestuia și în stabilirea diagnosticului pozitiv și diferențial al neuropatiilor periferice. Biopsia de nerv dă diagnosticul de certitudine în neuropatiile cu leziuni specifice (neuropatia amiloidă, neuropatiile inflamatorii, unele neuropatii genetice etc.), dă însă numai indicații de diagnostic în neuropatiile fără leziuni specifice, indicații care devin foarte utile prin coroborarea lor cu datele clinice și alte date paraclinice. De multe ori, în cazul leziunilor nespecifice, combinarea într-un anumit fel a leziunilor sau severitatea unei anumite modificări dau diagnosticul morfologic. Examenului histologic i se cere să diferențieze în primul rînd o neuropatie prin leziune primitiv mielinică de o suferință primitiv axonală, iar în cadrul neuropatiilor axonale să diferențieze leziunile de tipul degenerării walleriene produse prin întreruperea axonului, de cele prin suferință axonală determinată de o disfuncție neuronală *(dying back)*. Biopsia aduce de asemenea date privind gradul lezării nervului, capacitatea lui de regenerare, cronicitatea și recurența procesului, date utile în special în cazurile cu evoluție subclinică anterioară debutului aparent al bolii.

Biopsia de nerv se utilizează și în diagnosticul unor boli cu manifestări principale din partea sistemului nervos central (ex. leucodistrofii) (vezi mai sus). Așa cum arată autori cu mare autoritate (Stevens și colab., 1975), indicația de biopsie de nerv trebuie pusă numai de un medic care are experiență și care are la dispoziție condițiile și personalul capabil să prelucreze complet fragmentul de nerv recoltat și să interpreteze competent rezultatele obținute. Se recomandă ca biopsia de nerv să fie prelevată mereu de același chirurg, suficient de experimentat pentru a nu traumatiza nervul, deci pentru a evita artefactele. Bolnavul trebuie informat (Stevens și colab., 1975) asupra procedeului biopsiei, asupra naturii și duratei simptomelor ce pot apărea consecutiv biopsiei, asupra rezultatelor scontate. Consimțămîntul bolnavului este obligatoriu.

Pentru biopsie se prelevează un fragment dintr-un nerv senzitiv, de preferință din sural, nerv superficial și al cărui „normal" se cunoaște. De fapt se recomandă ca fiecare laborator să-și stabilească normalul, în special în privința datelor morfometrice, știut fiind că rezultatele pot varia între anumite limite în funcție de tehnica de lucru. De asemenea, clasic se recomandă ca în aprecierea normalului să se țină seama de faptul că după vîrsta de 25 ani în nerv pot apărea modificări mai mici sau mai mari datorite însăși vîrstei sau unor afecțiuni intercurente generale fără semne clinice din partea nervului periferic. Cercetări mai noi (Jacobs și Love, 1985), însă, arată că abia după vîrsta de 60 ani astfel de modificări devin demne de apreciat.

După Dyck și Lofgren (1966), în alegerea nervului de biopsiat mai trebuie ținut seama și de alți factori : *a)* nervul trebuie *să fie afectat* de neuropatie, fapt atestat clinic (modificări de sensibilitate, motricitate și/sau troficitate din teritoriul său) și electrofiziologic ; *b)* nervul trebuie *să aibă o localizare constantă* și *să fie ușor accesibil*, iar locul intervenției chirurgicale trebuie ales astfel încît să nu existe riscul lezării unor formațiuni anatomice importante (vase, tendoane etc.) ; *c)* nervul biopsiat trebuie să poată oferi pentru prelevare o *lungime de minimum 1—2 cm*; *d)* nervul trebuie recoltat din locuri unde *nu a putut fi anterior traumatizat*; *e)* se alege un nerv a cărui prelevare *să nu producă bolnavului urmări neplăcute persistente*.

Respectînd toate aceste condiții, noi preferăm biopsia de nerv sural prelevată din treimea superioară a gambei, nivel de unde putem recolta și un fragment de mușchi gastrocnemian pentru a completa cu date indirecte asupra fibrelor motorii informațiile directe asupra fibrelor senzitive oferite de biopsia de nerv sural. Biopsia se prelevează în condiții de sterilitate, în sala de operații, respectîndu-se condițiile obișnuite cerute de orice intervenție chirurgicală.

Se prelevează un fragment de nerv lung de 1,5—2 cm care cuprinde fie întreaga grosime a nervului, fie numai cîteva fascicule. Fragmentul recoltat se împarte imediat în 3 porțiuni:

a) prima este înghețată imediat în azot lichid și ulterior secționată la criostat, iar secțiunile obținute sînt supuse unor tehnici de colorare uzuale, de histochimie și histoenzimologie care vizează diverse componente ale nervului (mielină, axon, celule Schwann și mezenchimale, vase, colagen etc.). Examinarea acestor structuri la microscopul electronic permite observarea aspectului general al nervului, prezența eventuală a unor reacții inflamatorii (fig. 1.48.) sau schwanniene, a unor eventuali produși chimici anormali cantitativ și calitativ (glicogen, amiloid, compuși metacromatici etc.) sau de degradare a mielinei etc.;

b) o a doua porțiune din nerv este prelucrată ca pentru microscopia electronică. Din piesele astfel incluzionate în rășini sintetice se fac secțiuni care se colorează cu albastru de toluidină și se examinează și fotografiază la microscopul cu lumină, permițînd observarea diferitelor modificări structurale calitative (fig. 1.49.) din fasciculul nervos, permițînd de asemenea aprecierea cantitativă a diverselor elemente: suprafața medie a fasciculului, densitatea fibrelor mielinice, curba de distribuție a acestora în funcție de diametrul lor, raportul între grosimea tecii mielinice

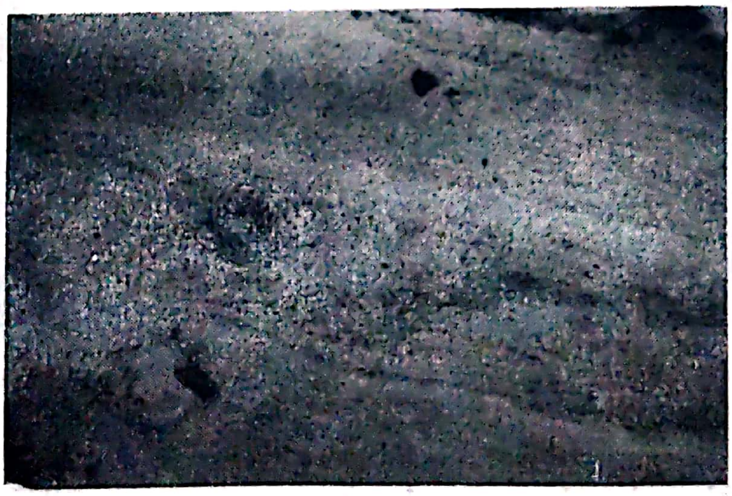


Fig. 1.48. — Infiltrate inflamatorii perivasculare și sub formă de treneuri în epinerv într-o colagenoză (HE — ob. 6,3).

și diametrul fibrei etc. (Ochoa și Mair, 1969 ; Thomas, 1970 ; Bronson și colab., 1978 ; Dyck, 1980 etc.). Din același fragment incluzionat în rășini sintetice se obțin secțiuni ultrafine care, examinate la microscopul electronic (fig. 1.50.), oferă date calitative și cantitative despre diferitele

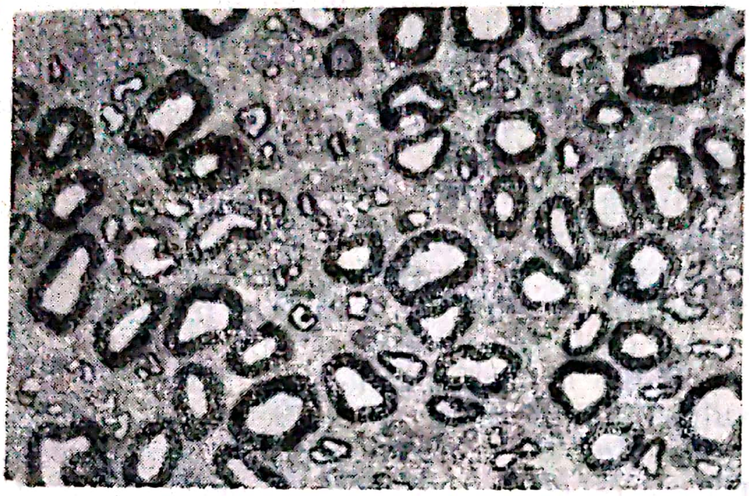


Fig. 1.49. — Aspectul unei porțiuni dintr-un fascicul nervos în secțiune semifină (albastru toluidină — ob. 100).

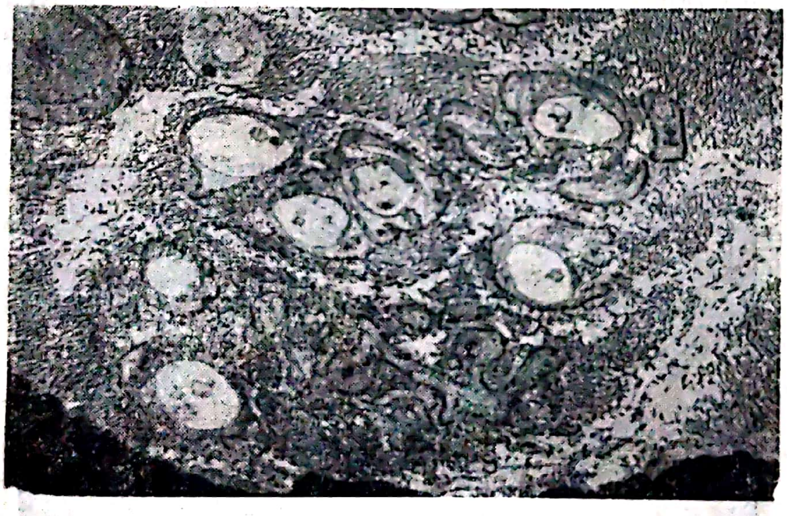


Fig. 1.50. — Aspectul unui fragment de nerv la microscopul electronic.

elemente din nerv (în special despre fibrele amielinice ale căror modificări structurale nu pot fi observate la microscopul cu lumină) ; examinarea la microscopul electronic permite de asemenea obținerea de date cantitative despre fibrele amelinice : densitatea lor, curba lor de distribuție în funcție de diametru, raportul lor numeric față de fibrele amielinice etc. În examinarea morfologică a nervului periferic, microscopia electronică a devenit o metodă de rutină indispensabilă ;

c) o a treia porțiune de nerv se fixează în fixatorii utilizați pentru microscopia electronică, apoi este disociată în fibre izolate sub stereomicroscop. Este o metodă veche, reactualizată (Lascelles și Thomas, 1966 ;

Dyck, 1966 ; Dyck şi colab., 1975 ; Said, 1976). Se poate aprecia cu ajutorul acestei metode proporţia de fibre mielinice cu diferite tipuri de leziuni.

Numai coroborarea datelor calitative şi cantitative obţinute cu ajutorul tuturor acestor tehnici permite diagnosticul morfologic al leziunilor nervului periferic senzitiv. Pentru obţinerea de informaţii (de fapt indirecte) şi asupra fibrelor motorii, se recomandă ca orice biopsie de nerv să fie însoţită de o biopsie de muşchi. Observarea unor leziuni de denervare în muşchi reprezintă argumentul morfologic indicînd faptul că neuropatia este mixtă (senzitivo-motorie). Prezenţa unor leziuni de tip miozitic va întări diagnosticul de neuropatie în cadrul unor boli sistemice etc.

BIBLIOGRAFIE

ARAOZ C., SUN C. N., SHENEFELT R., WHITE H. J. — Glycogenosis type II (Pompe's disease): ultrastructure of peripheral nerves. *Neurology* (1974), 24 : 739—742.

ARONSON S. M., VOLK B. W. — The mucopolysaccharidoses, in : Handbook of clinical neurology (sub red. Vinken Pj., Bruyn Gw.), vol. 10, American Elsevier Publ., Co., Inc., New York (1970), 427—462.

ARSENIO-NUNES M. L., GOUTIÈRES F. — An ultramicroscopic study, of the skin in the diagnosis of the infantile and late infantile types of ceroid-lipofuscinosis. *J. Neurol., Neurosurg., Psychiat.,* 1975, 38 ; 994—999.

ARSENIO-NUNES M. L., GOUTIÈRES F. — Diagnosis of infantile neuroaxonal dystrophy by conjunctival biopsy. *J. Neurol., Neurosurg., Psychiat.,* 1978, 41 ; 511—515.

AUTUNES L. — Nossa 'esperiencia actuala de biopsia de cortex no diagnostico neuropsiquietice. *Gaz. Med. Port,* 1963, 16 ; 474—476.

VON BAGH K. V., HORTLING H. — Bloodfynd vid juvenil amauroitisk idioti. *Nord Med.,* 1948, 38 ; 1 072—1 076.

BAUMANN R. J., WALSH J., GILMORE R. L., LEE C., WONG P., WILSON H. D., MARKESBERY W. R. — Brain biopsy in cases of neonatal herpes simplex encephalitis. *Neurosurgery,* 1985, 16/5 · 619—625.

BERARD-BADIER M., GAMBARELLI D., PINSARD N., GASSOUN J., TOGA M. — Infantile neuroaxonal dystrophy or Seitelberger's disease. II. Peripheral nerve involvement : electron microscopic study in one case. *Acta Neuropathol.,* 1971, suppl., V : 30—39.

BLACKWOOD W., CUMMINGS J. N. — Diagnostic cortical biopsy. An histological and chemical study. *Lancet,* 1959, 2 : 23—24.

VAN BOGAERT L. — Spongy degeneration of the brain. In : Handbook of clinical neurology, vol. 10 (sub red. Vinken P. J., Bruyn G. W.), American Elsevier Publ. Co. Inc. New York, 1970, 203—212.

BRETT E. M., BERRY C. L. — Value of rectal biopsy in paediatric neurology : report of 165 biopsies. *Brit. Med. J.,* 1967, 3 : 400—403.

BRONSON R. T., BISHOP Y., HADLEY-WHITE E. T. — A contribution to the electron microscopy morphometric analysis of peripheral nerve. *J. Compar. Neurol.,* 1978, 178 : 177—185.

CARPENTER S., KARPATI G., ANDERMANN F. — Specific involvement of muscle, nerve and skin in late infantile and juvenile amaurotic idiocy. *Neurology,* 1972, 22 : 170—186.

CARPENTER S., KARPATI G., WOLFE L. S., ANDERMANN F. — A type of juvenile cerebromuscular degeneration characterized by granular osmiophilic deposits. *J. Neurol. Sci.,* 1973, 18 : 67—87.

CEUTERICK C. H., MARTIN J. J., CASAER P., EDGAR G. W. F. — The diagnostic of infantile generalized ceroid-lipofuscinosis (type Hagberg-Santavuori) using skin biopsy, *Neuropediatria,* 1976, 7 : 250—260.

DANES B. S., BEARN A. G. — Metachromasia and skin-fibroblast cultures in juvenile familial amaurotic idiocy., *Lancet,* 1968 ; 855—856.

DUBOWITZ V., BROOKE M. — Muscle biopsy. A modern approach. W. B. Saunders Comp., London-Philadelphia-Toronto, 1973.

DUNCAN C., STRUB R., McGARRY P., DUNCAN D. — Peripheral nerve biopsy as an aid to diagnosis in infantile neuroaxonal dystrophy, *Neurology,* 1970, 20 ; 1 024—1 032.

DURAND P., PHILIPPART M., BORRONE C., DELLA CELLA G., BUGIANI O. — Una nuova malattia da accumulo di glicolipidi. *Minerva Pediat.,* 1967, 19 ; 2 187—2 196.

DYCK P. J., LOFGREN E. P. — Method of fascicular biopsy of human peripheral nerve for electrophysiologic and histologic study. *Mayo Clin. Proc.,* 1966, 41 ; 778—785.

DYCK P. J., THOMAS P. K., LAMBERT E. H. — Peripheral neuropathy. W. B. Saunders Comp., Philadelphia-London-Toronto, 1975.

DYCK P. J., LOW P. A., SPARKS M. F., HEXUM L. A., KARNES J. L. — Effect of serum hyperosmolarity on morphometry of healthy human sural nerve. *Neuropath. Exp. Neurol.,* 1980, 39 ; 285—295.

EBELING P., McANDERSON R. D. — Cortical biopsy in childhood, *Proc. Aust. Ass. Neurol.,* 1964, 2 ; 55.

ELFENBEIN B. J. — Dystonic juvenile idiocy without amaurosis. A new syndrome, Light and electron microscopic observations of cerebrum. *John's Hopkins Med. J.,* 1968, 123 ; 205—221.

FARRELL D., SUMI S. M., — Skin punch biopsy in the diagnosis of juvenile neuronal ceroid-lipofuscinosis. A comparison with leukocyte peroxidase assay. *Arch. Neurol.,* 1977, 34 ; 39—44.

GROVES R., MOLLER J. — The value of the cerebral cortical biopsy. *Acta Neurol. Scand.,* 1966, 42 ; 477—482.

VAN HAELST U. J. G. M., GABREELS F. J. M. — The electron microscopic study of the appendix, an early diagnostic means in Batten-Spielmeyer-Vogt disease. *Acta Neuropath.,* 1972, 21 ; 169—175.

JACOBS J. M., LOVE S. — Qualitative and quantitative morphology of human sural nerve at different ages. *Brain* (1985), 108 ; 897—924.

LASCELLES R. G., THOMAS P. K. — Changes due in internodal length in the sural nerve in man, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.,* 1966, 29 ; 40—51.

MARTIN J. J., MARTIN L. — Infantile neuroaxonal dystrophy. Ultrastructural study of the peripheral nerves and motor endplates. *Europ. Neurol.,* 1972, 8 ; 239—250.

MARTIN J. J., JACOBS K. — Skin biopsy as a contribution to diagnosis in late infantile amaurotic idiocy with curvilinear bodies. *Europ. Neurol.,* 1973, 10, 281—291.

MARTIN J. J., CEUTERICK C. H., LEROY J. G. — Contribution de la biopsie cutanée au diagnostic des encéphalopathies métaboliques, *Rev. Neurol.,* 1967, 132 ; 639—651.

MARTIN J. J., CEUTERICK C. H., MARTIN L., LIBERT J. — Skin and conjunctival biopsien in adrenoleukodystrophy. *Acta Neuropath.,* 1977, 38 ; 247—250.

MARTIN J. J., CEUTERICK C. H. — Morphological study of skin biopsy specimens : a contribution to the diagnosis of metabolic disorders with involvement of the nervous system. *J. Neurol. Neurosurg., Psychiat.,* 1978, 41 ; 232—248.

MARTIN J. J., LEROY J. G., VAN EYGEN M., LOCHE M., LIBERT U. — Skin and conjunctival biopsies in infantile neuroaxonal dystrophy. *Acta Neuropath.,* 1979, 45, 247—251.

McARDLE N. — Myopathy due to a defect in muscle glycogen breakdown. *Clinical Science,* 1951, 10 ; 13—21.

OCHOA J., MAIR W. G. P. — The normal sural nerve in man. I. Ultrastructure and number of fibres and cells. *Acta Neuropath.*, 1969, 13, 197—216.

OCHOA J. — Recognition of unmyelinated fiber disease ; morphologic criteria. *Muscle and Nerve*, 1978, 1 ; 375—382.

PELLISSIER J. F., HASSOUN J., GAMBARELLI D., TRIPIER M. F., ROGER J., TOGA M. — Céroide-lipofuscinose neuronale. Étude ultrastructurale de deux biopsies cérébrales, *Acta Neuropath.*, 1974, 28 ; 353—359.

PFEIFER J. — Metachromatic leucodystrophy, in : Handbook of clinical neurology, vol 10 (sub red. Vinken P. J., Bruyn G. W.), American Elsevier Publ. Co. Inc. New York, 1970 ; 43—67.

PRINEAS A. J. — The pathogenesis of dying back polyneuropathies., *J. Neuropathol. Exp. Neurol.*, 1969, 28 ; 571—576.

RAPOLA J., HALTIA M. — Cytoplasmic inclusions in the vermiform appendix and skeletal muscle in 2 types of so-called neuronal ceroid-lipofuscinosis. *Brain*, 1973, 96 ; 833—840.

SAID G. — Étude des fibres nerveuses isolées dans les névrites hypertrophiques primitives. *Rev. Neurol.*, 1976, 132 ; 467—480.

SCHRÖDER J. M. — Optic-electronic methods for evaluating peripheral nerve fibers quantitatively. Proc. VII-th Internat. Congr. Neuropathol. Budapest, 1974, 235—239.

SEITELBERGER F. — Eine unbekannte Form von infantiler Lipoidspeicherkrankheit des Gehirns, in : Proc. First Internat. Congress of Neuropathol. Roma, 1952, vol. 3 ; 322—333.

SENGEL A., STOEBNER P. — Intérêt de la biopsie neuromusculaire dans la diagnostic de la dystrophie neuro-axonale infantile. Étude ultrastructurelle de trois cas dont deux familiaux. *Acta Neuropath.*, 1973, 21 ; 109—116.

SERINGE P., PLAINFOSSE B., LAUTMAN F., LORILLOUX J., CALAMY G., BERRY J. M. — Gangliosidose généralisée du type Norman-Landing à GM$_1$. Étude à propos d'un cas diagnostiqué du vivant du malade. *Ann. Pédiat.*, 1968, 44, 165—184.

SHIMONO M., OHTA M., ASADA M, KURIOWA Y. — Infantile neuroaxonal dystrophy. Ultrastructural study of peripheral nerve. *Acta Neuropath.*, 1976, 36 ; 71—79

SHY G. M., MAGEE K. R. — A nerve congenital non-progressive myopathy. *Brain*, 1956, 79 ; 610—619.

SHY G. M., ENGEL W. K., SOMERS J. E., WANKU T. — Nemaline myopathy. A nerve congenital myopathy. *Brain*, 1963, 86 ; 793—801.

SHY G. M., GONATAS M. K., PEREZ M. — Two chilhood myopathies with abnormal mitochondria. I. Megaconial myopathy. II. Pleioconial myopathy. *Brain*, 1966, 89 ; 133—140.

SPIRO A. J., SHY G. M., GONATAS M. K. — Myotubular myopathy. *Arch. Neurol.*, 1966, 14 ; 1—14.

STEVENS J. C., LOFGREN E. P., DYCK P. J. — Biopsy of peripheral nerves. In : Peripheral neuropathy. Dyck P. J., Thomas P. K., LAMBERT E. H., B.W. Saunders, Philadelphia-London-Toronto, 1975 ; 410—426.

TERRY R. — Electron microscopy of selected neurolipidoses, in : Handbook of clinical neurology, vol. 10 (sub red. Vinken F. J., Bruyn G. W.), American Elsevier Publ. Co. Inc. New York, 1970 ; 362—384.

THIEFFRY S., LYON G. — Diagnositc d'une cas de leucodystrophie métachromatique (type Scholz) par la biopsie du nerf périphérique. *Rev. Neurol.*, 1959, 100 ; 452—456.

THOMAS P. K. — The quantitation of nerve biopsy findings. *J. Neurol. Sci.*, 1970, 11 ; 285—295.

VASILESCU C., ALEXIANU M., DAN A. — Muscle hypertrophy and a syndrome of continuous motor unit activity in prednisone-responsive Guillain-Barré polyneuropath. *J. Neurol.*, 1984, 231—276—279.

VIGOUROUX R. A., TOGA M., CHOUX M., BOURAND CH., DUBOIS D., PERRIMOND H. — Intérêt de la biopsie cérébrale chez l'enfant dans les affections cérébrales chroniques. *Neuro-chirurgie*, 1967, 13 ; 385—398.

VOLK B. W., SCHNECK L., ADACHI M. — Clinic, pathology and biochemistry of Tay-Sachs disease, in : Handbook of clinical neurology, vol. 10 (sub red. Vinken P. J., Bruyn G. W), American Elsevier Publ. Co. Inc., New-York, 1970 ; 385—426.

WAGNER J., WIJOYSKY H. — Cerebral cortical biopsy. *Sth. Med. J.* (Bgham, Ala), 1963, 56 ; 415—418.

WALTON J. — Disorders of voluntary muscle. Chrurchill Livingstone, Edinburgh-London-Melbourne-New York, 1981.

WELLER R. O., CERVOS-NAVARRO J. — Pathology of peripheral nerves. Butterworths Ed., London-Boston, 1977.

ZEMAN W., DONAHUE S., SYKEN P., GREEN J. — The neural ceroid-lipofuscinoses (Batten-Vogt syndrome) in : Handbook of clinical neurology, vol. 10 (sub red. Vinken P. J., Bruyn W. G.), American Elsevier Publ. Co. Inc. New York, 1970 ; 588—680.

1.2. MALFORMAŢII ALE SISTEMULUI NERVOS CENTRAL

MEILĂ PĂTRU, ULMEANU CORIOLAN EMIL

1.2.1. MENINGOENCEFALOCELUL (extrofia cerebrală)

Este considerată ca cea mai frecventă malformaţie craniană, frecvenţa ei fiind apreciată la 1/20 000 de naşteri. Leziunea caracteristică este consecinţa opririi în cursul dezvoltării intrauterine *sau în cursul procesului de închidere* a suturilor cutiei craniene, putîndu-se datori şi prezenţei unor lacune osoase prin care herniază la exterior meningele, lichidul cefalorahidian şi substanţa cerebrală. Dacă punga meningiană conţine numai lcr, malformaţia se numeşte *meningocel,* iar atunci cînd conţine substanţă nobilă cerebrală — *encefalocel*. Masa cerebrală poate conţine şi o prelungire a ventriculilor laterali cerebrali sau plexuri coroide, malformaţia fiind numită în acest caz *encefalocistocel*. Localizarea acestor malformaţii este frecventă la nivelul convexităţii cutiei craniene, dar şi la bază, cel mai frecvent fiind encefalocelul regiunii occipitale sau meningocelul situat în regiunea frontală la rădăcina nasului, în jurul fontanelei anterioare, în regiunea sfenoorbitară, sfenomaxilară şi în unghiul intern al orbitei.

Diagnosticul acestor malformaţii se face cu uşurinţă la naştere, notînd de obicei la primul examen făcut nou-născutului prezenţa unor tumori sau tumorete, cu localizări diverse la nivelul cutiei craniene. Cele mai voluminoase sînt : encefalocelul regiunii occipitale, de obicei legat printr-un pedicul mai lung sau mai scurt de regiunea occipitală şi acoperit de tegumente întinse, lucioase avînd consistenţă elastică, fluctuentă, şi meningocelul din regiunea bazală a nasului acoperit de tegumente fără păr şi avînd dimensiuni variabile. Transiluminarea pune în evidenţă conţinutul lichidian al tumorii sau prezenţa substanţei nervoase. Este

---

[1] vezi şi vol. 5, cap. 2.11.12.7.

interzisă puncția exploratorie, iar zona tegumentară care acoperă tumoarea trebuie perfect îngrijită putînd să fie sediul unor ulcerații, iar prin suprainfecție să constituie poarta de intrare pentru meningită. Extrofia substanței cerebrale poate cauza tulburări de vedere (encefalocelul occipital) și tulburări olfactive și psihice (formele bazale).

Rezolvarea acestor malformații este exclusiv chirurgicală. În formele bine suportate, excizia pungii meningiene și a substanței nervoase trebuind să fie făcută după vîrsta de 6 luni. Se vor opera la naștere encefalocelul occipital voluminos și meningocelul cu tulburări trofice cutanate, care se poate suprainfecta bacterian.

1.2.2. MIELOMENINGOCELUL[1]

Este reprezentat de hernierea meningelui și a unei părți din măduva spinării printr-o dehiscență a lamelor vertebrale, ca rezultat al unui defect de coalescență a acestora datorită unor factori necunoscuți. Defectul de coalescență poate fi minor, rezultînd aspecte de *spina bifida* ocultă, diagnosticată la vîrste mari, de obicei întîmplător; alteori acest defect poate fi major, îmbrăcînd aspecte de *spina bifida* chistică — un adevărat meningocel rahidian sau mielomeningocel. De multe ori se întîlnește și aspectul de *spina bifida* cu o extrofiere mare de meninge și substanță nervoasă, realizînd *spina bifida* cu tumoare exteriorizată.

În mielomeningocel, dehiscența osoasă la nivelul arcurilor vertebrale posterioare este mare și întinsă în lungime lăsînd să treacă și să se constituie un sac mare, cu gîtul larg care conține clor și substanță nervoasă, iar rădăcinile nervoase rahidiene, terminîndu-se în evantai la nivelul pereților sacului.

Frecvența mielomeningocelului este apreciată de 3/1 000 de nașteri vii, diagnosticul fiind ușor la naștere, cînd se notează prezența unei tumori de dimensiuni variabile situată pe linia mediană posterioară a coloanei vertebrale în orice punct de la gaura occipitală pînă la sacrum (mai frecvent în regiunea rahidiană inferioară). Continuitatea măduvei spinării fiind întreruptă sub leziune, se descrie prezența unei paraplegii de tip flasc, asociată cu anestezie regională, incontinență anală și urinară. Mielomeningocelul se asociază frecvent și cu alte malformații, care trebuie căutate cu insistență: hidrocefalie, craniul lacunar congenital, luxație congenitală de șold, redoare de genunchi, picioare strîmbe congenital, malformații ale aparatului urinar, tumori intrarahidiene.

Diagnosticul clinic de mielomeningocel trebuie completat și cu radiografii de coloană și chiar cu tomografii care permit aprecierea sediului, lărgimea și întinderea defectului osos. Conținutul sacului va fi apreciat prin mielografie gazoasă care va da relații și asupra stării măduvei deasupra malformației.

Mortalitatea este mare (peste 70%) prin infecții, care iau rapid alură septicemică, de tipul meningitelor și infecțiilor urinare.

Tratamentul va fi în principal chirurgical și este preferat să se facă în primele ore de după naștere (după 48 de ore mielomeningocelul este considerat suprainfectat). Acesta vizează închiderea dehiscenței cutanate și introducerea meningelor în canalul rahidian. Rezultatele postoperatorii sînt compromise de obicei din cauza altor malformații asociate, precum și de infecțiile severe loco-regionale. Cei care supraviețuiesc pun probleme deosebite fiind paraplegici, cu incontinență sfincteriană, urinară și anală, care necesită spitalizări frecvente.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.12.8.

1.2.3. SPINA BIFIDA[1]

Este o malformație care constă din dehiscența osoasă prin defect de coalescență la nivelul lamelor vertebrale ale arcurilor posterioare, fără protruzia conținutului intraspinal la suprafață ; poate fi diagnosticată la aproximativ 10% din populație. Rareori este prezent un meningocel intrarahidian. Diagnosticul se pune de cele mai multe ori întîmplător, atunci cînd se face o radiografie de coloană lombară sau de bazin osos ; uneori este sugerat de prezența, în regiunea lombară sau sacrată, a unor semne cutanate situate median : pilozitate, angiom plan, pete pigmentare, lipom, fosetă sau sinus dermal. În unele cazuri sînt prezente sindroame paralitice la nivelul membrelor inferioare și tulburări sfincteriene sau dureri rahidiene. Cele mai frecvente sînt tulburările sfincteriene de tipul enurezisului nocturn. *Tratamentul* va fi medical (în incontinența urinară) și completat cu eventuale corectări ortopedice.

1.2.4. ANENCEFALIA

Constituie cea mai frecventă monstruozitate umană, incompatibilă însă cu viața. Lipsa de dezvoltare a encefalului se datorește opririi primare a închiderii tubului neural și se asociază de obicei cu *acrania*. Există și forme incomplete (hemicefalii). Anencefalia se însoțește, în toate cazurile, de rahischizis și de afectare hipofizară și suprarenală. Creierul este reprezentat numai de o masă spongioasă, nediferențiată, numită aria cerebrală vasculară.

1.2.5. AGENEZIA CORPULUI CALOS

Este o malformație în care defecțiunea caracteristică constă din absența (totală sau parțială) a corpului calos, deci a fibrelor transversale care leagă cele două emisfere cerebrale, favorizînd transmiterea informațiilor dintr-o emisferă cerebrală în cealaltă. În locul corpului calos absent este prezent deseori un lipom sau un chist arahnoidian. Cauza este necunoscută, însă au fost comunicate și cazuri familiale. Simptomatologia clinică este nespecifică, diagnosticul punîndu-se frecvent la necropsie sau cînd se efectuează o pneumoencefalografie pentru a investiga o debilitate mintală. Agenezia de corp calos poate fi prezentă într-o serie de sindroame : acrocefalosindactilia (sindromul Apert) ; sindromul oculo-vertebral Thier ; sindromul Dandy-Walker ; trisomia 13—15 sau 17—18 ;

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.6.8.

sindromul d'Aicardi, care afectează sexul feminin și are următoarele semne clinice : spasm în flexie (hipsaritmie), lacune corioretiniene multiple și agenezie de corp calos ; sindromul Shapiro, foarte rar, asociază la agenezia de corp calos și hipotermie spontană recidivantă.

Pneumoencefalografia arată un aspect ventricular de hidrocefalie „în fluture", ascensiunea ventriculului III, dilatația coarnelor posterioare ale ventriculilor laterali. Pe arteriografia carotidiană lipsește artera pericaloasă. *Tratamentul* este numai simptomatic, pentru crizele de tip epileptic și pentru deficitele motorii spastice.

1.2.6. PORENCEFALIA

Este o malformație caracterizată prin prezența intracerebrală a unei formațiuni chistice, netumorală, de regulă unică și care comunică cu ventriculul lateral sau cu spațiile subarahnoidiene. Originea sa poate fi congenitală sau postnatală, drept rezultat al unei infecții sau traumatism, rezultînd o cavitate cu pereții căptușiți cu ependim, situată într-o emisferă cerebrală. Semnele clinice nu sînt caracteristice, dar poate sugera porencefalie tabloul unei hipertensiuni intracraniene brutale datorit unei hemoragii intrachistice (traumatism minim sau după o expunere îndelungată la soare). Pot fi prezente și semne neurologice nespecifice (hemiplegie, convulsii). Radiografia de craniu poate arăta o lacună osoasă sau semne de hipertensiune intracraniană, iar electroencefalograma — un focar de unde lente. ***Diagnosticul*** precis este făcut cu ajutorul pneumoencefalografiei care arată defectul chistic cerebral asociat, de obicei, cu hidrocefalie internă unilaterală. *Tratamentul* este adresat numai convulsiilor și paraliziilor.

1.2.7. MICROCEFALIA

Este definită ca o dezvoltare subnormală a cutiei craniene și, implicit, a encefalului. Se asociază obligatoriu microcranie cu microencefalie, notîndu-se disproporția între masivul facial mare și volumul mic al neurocraniului. Dezvoltarea rapidă a creierului, în perioada postneonatală și în primul an de viață, menține deschise fontanela anterioară și suturile o perioadă de vreme ; în cazul microcefaliei se observă o închidere prematură a fontanelei anterioare și apoi a suturilor. Diagnosticul de microcefalie se poate pune la vîrsta de nou-născut (perimetrul cranian normal 34—35 cm) sau mai tîrziu atunci cînd copilul este examinat pentru tulburări în dezvoltarea psiho-motorie, convulsii etc. Este permisă afirmarea diagnosticului de microcefalie numai atunci cînd perimetrul cranian este mai mic cu 2—2,5 cm sub valorile normale pentru vîrstă (nu pentru talie).

Etiologia microcefaliilor este diversă, notîndu-se următoarele entități :

a) microcefalii familiale : microcefalia familială și ereditară (Giacomini) ; lisencefalia ; *microcefalia vera ;* prin hiperfenilalaninemia mamei ;

b) microencefalii congenitale întîlnite în : hipercalcemia idiopatică, fenilcetonuria, hiperglicinemia fără cetoză ;

c) microcefalii din sindroame cromosomale : trisomia 13, trisomia 18, trisomia 21, sindromul Cornelia de Lange, craniosinostoza ;

d) microcefalii secundare unor agresiuni intrauterine : boala incluziilor citomegalice, rubeola congenitală, toxoplasmoza congenitală, intoxicaţia cu oxid de carbon a mamei, după radioterapie, după anoxie perinatală sau postnatală precoce, după meningite.

Paraclinic, radiografiile de craniu (faţă şi profil) confirmă diagnosticul. Pe radiografia de coloană vertebrală se vor căuta şi alte anomalii de dezvoltare ; se vor face investigaţii cromosomale şi studii serologice pentru infecţiile intrauterine posibile (rubeolă, toxoplasmoză, sifilis etc.), completate cu dozările de fenilalanină şi de calciu. Pneumoencefalografia decelează o atrofie corticală tradusă prin dilatarea ventriculilor.

1.2.8. MEGALCEFALIA

Este definită prin creşterea volumului creierului însoţită de creşterea dimensiunilor craniului (macrocranie) (tabelul 1.7.). Megalcefalia poate fi : *a) primitivă* — foarte rar întîlnită, adesea familială, cu transmitere autosomal dominantă ; *b) secundară* în cadrul unor entităţi patologice : hematomul subdural cronic al sugarului, hidrocefalia sugarului, tumorile de fosă posterioară, osteogeneza imperfectă, acondroplazia, osteoporoza, sindromul Sturge-Weber, scleroză tuberoasă Bourneville, leucodistrofii, boala Tay-Sachs, boala Hurler.

Tabelul 1.7.

Perimetrul occipito-supraorbitar mediu (după Waston şi Lawray)

Vîrsta	Media (cm)	Deviaţie standard (cm)
naştere	35,0	1,2
1 lună	37,6	1,2
2 luni	39,7	1,2
3 luni	40,4	1,2
6 luni	43,4	1,1
12 luni	46,5	1,2
18 luni	48,4	1,2
2 ani	49,0	1,2
3 ani	50,0	1,2
4 ani	50,5	1,2
5 ani	50,8	1,4
6 ani	51,2	1,4
12 ani	53,2	1,8
20 ani	55,6	1,8

Diagnosticul se pune la naştere, mai ales în megalcefalia primitivă care determină o naştere distocică, necesitînd intervenţia chirurgicală de tip operaţie cezariană, sau după cîteva luni de la naştere, cînd se decelează o creştere exagerată a perimetrului cranian mai mare cu cel puţin 3 cm faţă de normalul vîrstei. Privirea caracteristică („în apus de soare") întîlnită în hidrocefalie lipsește, dar tabloul clinic poate asocia : retard important în dezvoltarea psiho-motorie, hipotonie generalizată și crize convulsive tonicoclonice generalizate. Investigarea unei megalcefalii presupune în primul rînd excluderea formelor secundare și abia după aceea afirmarea celei primitive. *Diagnosticul diferențial* se face și cu craniul mare familial (între percentilele 93 și 97) care este asimptomatic, are evoluție benignă și mai sînt prezente și alte cazuri în familie. Radiografia de craniu, examenul fundului de ochi și al lichidului cefalorahidian sînt normale. Pneumoencefalografia ne ajută să eliminăm o hidrocefalie. *Tratamentul* este simptomatic, fiind adresat sindromului hipoton și crizelor convulsive.

1.2.9. HIDRANCEFALIA

Este o malformație în care cele două emisfere cerebrale lipsesc, fiind înlocuite de o membrană, iar cavitatea creată fiind ocupată de lcr. Cerebelul, trunchiul cerebral și măduva spinării sînt normale. Boala poate fi diagnosticată la naștere atunci cînd o macrocefalie este cauză de naștere distocică. *Diagnosticul* se pune, cel mai frecvent, la vîrsta de sugar mic, simptomatologia întîlnită constînd din : absența totală a apetitului, convulsii tonico-clonice, retard psiho-motor și tetraplegie spastică. Volumul cranian inițial este mic, craniul devenind apoi rapid voluminos. Diagnosticul este confirmat prin metoda transiluminării și prin explorarea electrică de tip EEG, care arată un traseu plat, cu mici teritorii de activitate cerebrală. Pneumoencefalografia permite confirmarea diagnosticului, eliminînd o hidrocefalie sau un hematom subdural, iar explorarea tomografică arată absența țesutului cerebral care este înlocuit de lcr. *Tratamentul* este inoperant, moartea survenind de obicei în primele luni de viață.

1.2.10. HIDROCEFALIA[1]

Este caracterizată prin mărirea de volum a craniului, datorită creșterii cantității de lichid cefalorahidian și acumulării sale în ventriculi (fig. 1.51.), pe care îi dilată, pe seama substanței nobile cerebrale. Sugarul are particularitatea anatomică de a răspunde printr-o mărire a dimensiunilor craniului și prin hidrocefalie ventriculară într-o serie de afecțiuni intracraniene. Hidrocefaliile pot fi împărțite în : comunicante și necomunicante (obstructive), congenitale sau dobîndite. Trei mecanisme sînt incriminate în producerea unei hidrocefalii active :

— *hipersecreția* de lichid cefalorahidian poate fi cauza singură de hidrocefalie doar în cazul unui papilom coroidian secretant (frecvență sub 2%) ;

— *insuficiența de resorbție* a lichidului cefalorahidian nu poate fi singura cauză de hidrocefalie ; ea poate fi primitivă (aplazia spațiilor subarahnoidiene consecutivă stenozei congenitale a vărsărilor ventriculo-cisternale) sau secundară proceselor cerebro-meningiene (prin inflamaţie se produce blocarea resorbţiei la nivelul barierelor capilaro-venoase) ;

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.12.6.

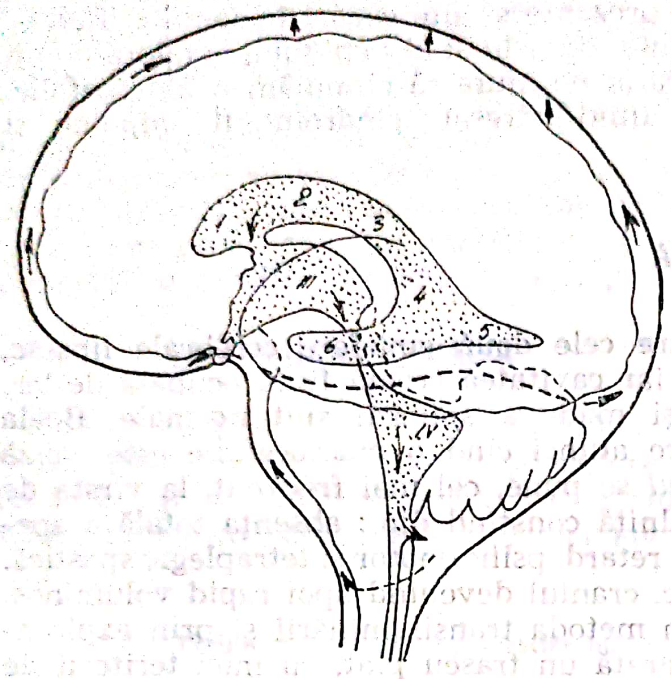


Fig. 1.51. — Schema circulaţiei lcr în sistemul ventricular şi în spaţiile subarahnoidiene : *1, 2, 3)* cornul frontal şi corpul ventriculilor laterali ; *4)* răspintie ventriculară ; *5)* cornul occipital ; *6)* cornul sfenoidal : III — ventriculul III ; IV — ventriculul IV.

— *blocajul mecanic* este singurul element patogenic esenţial, el fiind frecvent asociat cu hipersecreţia de lcr şi insuficienţa de resorbţie.

Etiologia hidrocefaliei poate fi : congenital-malformativă, tumorală şi inflamatorie (postinfecţioasă, posthemoragică).

Hidrocefaliile congenital-malformative pot fi realizate prin :

a) *blocaj ventricular :* la nivelul apeductului Silvius prin stenoză izolată, atrezie de apeduct sau obliterare pe traiect (sept glial, proliferare neuroglială periependimară, stenoze secundare unor procese inflamatorii) ori la nivelul ventriculului IV ; malformaţia Arnold-Chiari (hernierea în canalul spinal a bazei trunchiului cerebral şi a amigdalelor cerebeloase, *spina bifida,* mielomeningocel şi hidrocefalie) şi sindromul Dandy-Walker (atrezia găurilor Magendie şi Luschka, cu dilatarea chistică a ventriculului IV şi atrofia emisferelor cerebeloase şi a vermisului) ;

b) *blocaj extraventricular :* în 50% din cazuri la nivelul cisternelor bazale obstruate prin arahnoidită adezivă sau secundar unei meningite (intrauterine, neonatale sau din primele luni de viaţă, infecţii cu enterococ, colibacil, listeria, streptococ *beta*-hemolitic tip B, virus citomegalic, *Toxoplasma gondii).* Tumorile cerebrale de fosă cerebrală posterioară, dar şi cele supratentoriale, pot fi cauza unei hidrocefalii. Semnele clinice din hidrocefalie sînt rezultatul dilataţiei spaţiului ventricular sau subarahnoidian sub efectul presiunii crescute a lcr. Semnele funcţionale, reprezentate de vărsături, somnolenţă, iritabilitate excesivă, întîrziere în dezvoltarea psiho-motorie, sînt prezente în fazele avansate. Cel mai frecvent este notată creşterea de volum a craniului semnalată deseori de la naștere, perimetrul cranian fiind de obicei mai mare cu peste 2—3 deviații standard decît normalul vîrstei.

Forma craniului are un aspect mai deosebit, cu fruntea bombată și cu fața mică (prin contrast) sau cu craniu bombat posterior (dolicocefal). În evoluție, fontanela anterioară rămîne deschisă, în tensiune, și de multe ori bombează ; pielea capului este întinsă, netedă, cu vene voluminoase. Privirea este caracteristică „în apus de soare“, datorită presiunii mari a lichidului cefalorahidian asupra nucleilor oculo-motori. Se notează, de asemenea, strabism intern și scăderea acuității vizuale (pînă la cecitate). La copilul mare, pe primul plan sînt semnele de afectare neuro-psihică cu retard psiho-motor evident, somnolență, hipotonie a trunchiului, agitație, iritabilitate și țipăt cerebral. În final se pot nota rigiditate bilaterală la nivelul membrelor inferioare (cu hiperreflectivitate, clonus și semnul Babinski prezent) și comă. Dezvoltarea staturo-ponderală este deficitară și de multe ori se asociază obezitate ginoidă și hipogonadism.

Examenele paraclinice necesare sînt următoarele :

— radiografia de craniu (față și profil) care arată dehiscența suturilor, prezența de impresiuni digitale, subțierea boltei și decalcificări ale lamei patrulatere ;

— transiluminarea craniană arată o tulburare evidentă în hidrocefalie numai dacă scoarța cerebrală s-a redus la 1—2 cm ;

— puncția lombară are efect decompresiv, lichidul cefalorahidian fiind de obicei clar, uneori cu albuminorahie crescută moderat (cînd se suspicionează un papilom de plex coroid sau originea meningitică) ; se poate măsura și presiunea lichidului cefalo-rahidian (puncția subdurală nu aduce alte date, iar cea ventriculară se practică numai în cazul blocajelor sau în piocefalie) ;

— electroencefalograma este nesemnificativă, arătînd anomalii de tip iritativ.

Examenul fundului de ochi notează cel mai frecvent staza papilară, paloare papilară și atrofie optică. Ecoencefalografia, encefalografia gazoasă și ventriculografia gazoasă sau cu lipiodol apreciază permeabilitatea căilor de scurgere a lichidului cefalorahidian și ghidează actul chirurgical.

Hidrocefalia se poate asocia cu alte malformații congenitale. Cel mai frecvent sînt întîlnite *spina bifida,* meningocelul, mielomeningocelul, malformații renale, tumori mezenterice și luxația congenitală de șold.

Evoluția spontană și prognosticul sînt rezervate, leziunile stabilizîndu-se cel mai frecvent între 9 luni și 2 ani. La aproximativ 38% din cazuri coeficientul de dezvoltare intelectuală poate fi normal. *Prognosticul* este rezervat în hidrocefaliile postmeningitice sau după toxoplasmoză congenitală, precum și în formele precoce.

Tratamentul hidrocefaliei este chirurgical, vizînd următoarele date, în funcție de etiologia hidrocefaliei :

— distrucția plexurilor coroide prin rezecție sau electrocoagulare ;

— restabilirea căilor de scurgere a lichidului cefalorahidian în cazul blocajelor (greu de realizat, pentru că de obicei sînt mai multe blocaje) ;

— derivarea lichidului cefalorahidian prin procedeul ventriculo-auriculostomiei cu valva Pudenz sau Spitz-Holter (unica metodă folosită astăzi).

Nu beneficiază de *tratament* chirurgical cazurile trimise tîrziu, cu semne de afectare majoră neurologică (cecitate, nistagmus, hemiplegie) și cazurile cu malnutriție protein-calorică gravă, cu stare generală alterată și cu boli infecțioase (meningită, encefalită sau septicemii).

1.2.11. CRANIOSTENOZELE

Sînt malformații ale cutiei craniene, caracterizate prin închiderea rapidă (sinostozarea prematură și primitivă) a suturilor craniene, limitînd în felul acesta creșterea unui creier normal în plină dezvoltare (creierul își dublează greutatea la 6 luni și o triplează pînă la vîrsta de 1 an). Există închideri premature ale suturilor craniene și în cazul microcefaliei, închiderea fiind determinată de lipsa de stimulare a suturilor, prin lipsa de dezvoltare în volum a substanței cerebrale, aspectul fiind cunoscut sub numele de *craniosinostoză.*

În craniostenoze poate fi închisă o singură sutură (coronară, sagitală, metopică sau lambdoidă) sau toate o dată. Craniostenozele pot să fie multiple (izolate) sau complexe, prezente de obicei în cadrul unui sindrom congenital plurimalformativ ;

— sindromul Apert (acrocefalosindactilia) : craniu în turn cu hipoplazia etajului mijlociu al feței, anomalii oculare, sindactilie sau polidactilie și deficiență mintală ;

— sindromul Carpenter : acrocefalie cu hipoplazia etajului mijlociu al feței, poli- și sindactilie, obezitate cu hipogenitalism, nanism și deficiență mintală ;

— boala Crouzon : acrocefalie cu frunte bombată și cu hipoplazie de maxilar superior, cu prognatism al mandibulei, nas „în cioc“, exoftalmie, nistagmus și hipertensiune intracraniană ;

— dismorfia craniană cu „aspect de trifoi“, cu hidrocefalie secundară ;

— hipercalcemia idiopatică ;

— hipofosfatazia Ratbun.

Craniostenozele simple pot realiza, din punct de vedere *clinic*, aspecte variate :

a) dolicocefalia (1.52 A) și *scafocefalia* (fig. 1.52. B), realizate prin sinostoza suturii sagitale, craniul fiind alungit antero-posterior și turtit lateral ;

b) acrocefalia (fig. 1.52. C) realizată prin ostozarea suturii coronare, cu frunte foarte înaltă și cu diametru antero-posterior mic ;

c) plagiocefalia (fig. 1.52. D) prin sinostozarea suturii coronare unilateral ;

d) trigonocefalia (fig. 1.52. E) prin sinostozarea suturii metopice, cu frunte de formă triunghiulară ;

e) turicefalia (fig. 1.52. G) și *oxicefalia* (fig. 1.52. F) realizînd aspect de cap „în turn de șah“ sau „țuguiat“, atunci cînd sînt sinostozate toate suturile.

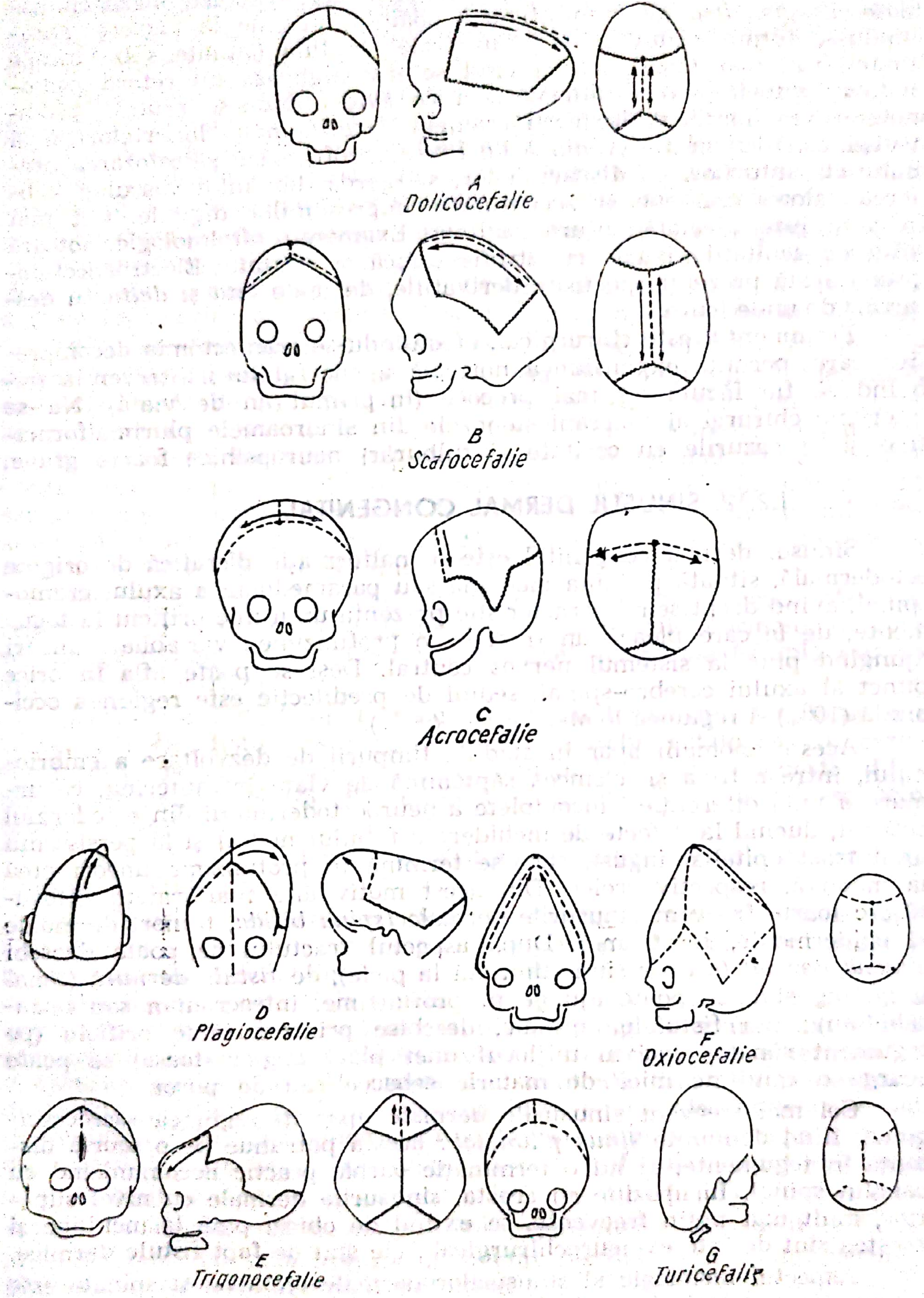

A
Dolicocefalie
B
Scafocefalie
C
Acrocefalie
D
Plagiocefalie
F
Oxiocefalie
E
Trigonocefalie
G
Turicefalie

Fig. 1.52. — Schema principalelor tipuri de craniostenoze.

Etiopatogenia craniostenozelor nu este bine elucidată ; sînt incriminate agresiuni toxice, infecțioase, embrionare, displazii mezenchimatoase. *Diagnosticul* de craniostenoză poate fi pus de la naștere, apreciindu-se forma craniului și perimetrele acestuia (situate sub limitele vîrstei) sau mai tîrziu, atunci cînd se investighează un retard psihomotor. Semnele clinice sînt nespecifice evidențiindu-se retard psihomotor sever, paralizii de nervi cranieni, exoftalmie, hipertelorism și nistagmus. Radiografia craniană de față și profil arată sinostozarea prematură a suturilor, cu dispariția lor, ștergerea desenului vascular, subțierea calotei craniene și accentuarea impresiunilor digitale. Cel mai frecvent este afectată sutura sagitală. Examenul oftalmologic notează scăderea acuității vizuale cu atrofie optică și cecitate. Electroencefalograma arată prezența, pe toate derivațiile, de unde *teta* și *delta* cu descărcări de unde lente.

Tratamentul este chirurgical, efectuîndu-se craniectomia decompresivă care permite expansiunea normală a encefalului ; intervenția trebuind să fie făcută cît mai precoce (în primul an de viață). Nu se intervine chirurgical în craniostenozele din sindroamele plurimalformative și în cazurile cu cecitate și tulburări neuropsihice foarte grave.

1.2.12. SINUSUL DERMAL CONGENITAL

Sinusul dermal congenital este o malformație disrafică de origine ectodermală, situată pe linia mediană sau paramediană a axului craniospinal, avînd drept semn caracteristic prezența unui mic orificiu la tegumente, de la care pleacă un tract cu o profunzime variabilă, uneori ajungînd pînă la sistemul nervos central. Deși se poate afla în orice punct al axului cerebro-spinal, sediul de predilecție este regiunea occipitală (10%) și regiunea lombo-sacrată (90%).

Aceste anomalii apar în stadiile timpurii de dezvoltare a embrionului, între a treia și a cincea săptămînă de viață intrauterină, ca urmare a unei diferențieri incomplete a neuroectodermului din ectodermul cutanat, ducînd la defecte de închidere a tubului neural și la persistența unui tract epitelial îngust, care se termină în profunzime uneori pînă la măduvă, respectiv creier. Din acest motiv alte malformații întovărășesc foarte frecvent sinusurile dermale (*spina bifida,* tumori dermoide și epidermoide, teratoame). După aspectul tractului se poate deosebi *sinusul dermal* (o depresiune limitată la piele), de *fistula dermică* (canal lung, îngustat, ce poate ajunge în profunzime, intracranian sau intrarahidian) ; din fistulele dermale, deschise printr-un mic orificiu (pe tegument sănătos sau în mijlocul unei plăci angiomatoase) se poate scurge o cantitate mică de materie sebacee sau de puroi.

Cel mai frecvent sinusurile dermale apar în regiunea sacrococcigiană, fiind denumite *sinus pilonidal :* acesta pătrunde pe o scurtă distanță în tegumente, avînd o terminație oarbă, practic necomunicînd cu canalul spinal. În opoziție cu acesta, sinusurile dermale cu nivel superior, mult mai puțin frecvente, se extind de obicei pînă la meninge și acestea sînt de interes neurochirurgical ; ele sînt de fapt fistule dermice.

Aspectul histologic al sinusurilor dermale craniene și spinale este asemănător : pereții formați din epiteliu pavimentos, stratificat și lumenul umplut de celule descuamate keratinoase și păr. În caz de suprainfectare există infiltrație polimorfonucleară, hipervascularizație, care duc la o fibroză intensă.

Afecțiunile respective prezintă un interes deosebit pentru practica neurochirurgicală pentru că, pe de o parte, permit pătrunderea microorganismelor de la piele în profunzime, chiar pînă la sistemul nervos central, iar pe de altă parte un număr important dintre acestea sînt însoțite de tumori congenitale sau chisturi dermoide și epidermoide.

Frecvența reală a acestor formațiuni congenitale este greu de apreciat, întrucît majoritatea lor trec neobservate încă din maternitate și deci nu sînt consemnate statistic. Observațiile publicate în literatură sînt de fapt cazuri cu complicații septice (meningite, epidurite, abcese).

Tabloul clinic poate fi descris fie ca o meningită, fie ca un sindrom de hipertensiune intracraniană sau de compresiune medulară, respectiv coadă de cal, datorită creșterii unei tumori disembrioplazice asociate sau unui abces în fosa posterioară ori canalul spinal. Meningitele pot fi septice (bacteriologic, agentul cauzal este cel mai adesea stafilococul auriu, dar pot fi întîlniți și stafilococul alb, *E. coli*, b. proteus etc.) sau aseptice (scurgere spontană de material keratinos în spațiul subarahnoidian dintr-o tumoare dermoidă sau epidermoidă asociată) (Matos, Ingraham, 1931 ; Mendez-Cashion, Corder, 1961).

Pentru punerea diagnosticului este necesar un examen atent al regiunilor cu sediu de predilecție pentru sinusurile dermale, la care se adaugă radiografia craniană și a coloanei vertebrale (simplă sau cu mijloace de contrast).

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu formațiuni fistuloase necongenitale ca : fistule osteomielitice, fistule ischiorectale etc. În cazurile însoțite de sindrom meningian se pun probleme de diagnostic diferențial cu meningitele de altă etiopatogenie, elucidarea făcîndu-se prin căutarea atentă a semnelor locale.

După situația anatomică se disting : sinusuri dermale craniene și sinusuri dermale spinale.

a) Sinusurile dermale craniene se deschid cutanat, în mod obișnuit deasupra protuberanței occipitale externe (median sau paramedian), tractul întinzîndu-se oblic în jos pe o distanță variabilă. Terminarea sinusului dermal poate fi la nivelul scalpului craniului sau în cavitatea craniană ; în acest din urmă caz se poate ajunge în spațiul extradural sau intradural, în spațiul subarahnoidian. Uneori se poate termina la o tumoare epidermoidă, dermoidă sau teratoidă din fosa posterioară, dezvoltate de obicei pe linia mediană între emisferele cerebeloase sau în ventriculul IV. Deschiderea cutanată este minusculă cît o gămălie de ac, scăpînd frecvent observației ; alteori orificiul cutanat este mai ușor de găsit și poate fi asociat cu o infecție superficială, chisturi dermoide subcutanate sau hemangiom al tegumentelor din jurul orificiului. Pilozitatea normală lipsește la nivelul deschiderii sinusului dermal, fapt ușor de observat la copilul mai mare.

Pentru punerea diagnosticului, examenul atent al extremității cefalice este completat de radiografia craniană simplă ce poate evidenția un mic defect osos occipital, median sau paramedian în poziție semiaxială.

b) Sinusurile dermale spinale pot fi localizate în regiunea cervicală (excepțional), în regiunea toracală (foarte rar), în regiunea lombosacrată (mai frecvent) sau în regiunea sacrococcigiană (cele mai numeroase). Cele mai frecvente complicații inflamatorii le dau sinusurile localizate în regiunea lombosacrată : în majoritatea cazurilor apar infecții severe (abces intramedular subdural sau epidural), dar cel mai adesea sînt asociate cu meningite.

Anatomic, orificiul cutanat se află pe tegument sănătos sau este înconjurat deseori de o zonă de pigmentare (hemangiom) sau de pilozitate anormală. Profunzimea traiectului fistulos variază de la straturile dermice pînă la măduva spinării. Aproape jumătate din totalul sinusurilor dermale lombosacrate se termină printr-o tumoare disembrioplazică. În aceste cazuri, radiografia simplă a coloanei vertebrale arată o asociere de anomalii : defecte de închidere osoasă (rahischizis), cu o lărgire a canalului spinal în regiunea respectivă.

Tratamentul sinusului dermal neinfectat este chirurgical. Tehnica operatorie constă în excizia totală a traiectului fistulos cu toate ramificațiile sale, inclusiv tumoare congenitală, dacă coexistă. Pentru urmărirea traiectului fistulos intraoperator, se folosește metoda obișnuită de extirpare a fistulelor prin injectare cu substanță colorată a traiectului în ziua anterioară operației (albastru de metilen sau indigocarmin diluat).

Întrucît operația unui sinus dermal poate să se extindă profund intracranian sau intrarahidian, este de recomandat ca intervenția să fie efectuată numai de o echipă neurochirurgicală pregătită pentru asemenea eventualitate și prevăzută cu un instrumentar adecvat. Excizia limitată numai cutană a sinusului dermal nu numai că nu rezolvă situația, dar există riscul de a se lăsa în porțiunea neextirpată profundă un focar de infecție închistată, care va produce meningită postoperatorie.

În cazul unui puseu acut infecțios, se va efectua mai întîi tratamentul procesului inflamator și se va interveni de preferință abia după 3—4 săptămîni.

1.3. PARALIZIILE CEREBRALE

MEILĂ PĂTRU

Aceste afecțiuni, cunoscute și sub denumirea de „encefalopatii sechelare infantile" (C. Arseni) constituie infirmități motorii cerebrale la copil, fiind definite ca un deficit de neuron motor central neprogresiv. Ele reprezintă sechelele encefalopatiilor infantile din perioada prenatală sau perinatală, care pot îmbrăca aspecte clinice foarte variate, uneori mult diferite unele de altele. Este știut de asemenea că ele pot fi determinate de o serie variată de cauze, cu substrat anatomic diferit. O caracteristică comună a sechelelor de encefalopatie infantilă este modul în care se produc ele, deoarece se întîlnesc alterări organice foarte diferite. La copil interesează cu precădere, pe lîngă natura leziunii, și vîrsta la care survine, precum și oprirea în dezvoltare a creierului

Etiologie. Sechela de encefalopatie infantilă este produsă de cauze exogene, care acționează fie asupra fătului, fie în timpul nașterii (sub forma traumatismelor obstetricale), fie mai tîrziu, asupra sugarului sau în prima copilărie Deci, cu toate că orice agresiune asupra creierului fătului sau al copilului poate determina paralizia cerebrală, există totuși factori favorizanți care au, din punct de vedere statistic, o importanță deosebită

Dintre copiii afectați, 20—25% au avut la naștere o greutate sub 2.500 g. În această categorie sînt incluși prematurii, precum și copiii cu greutate mică la naștere pentru vîrsta gestațională (dismaturi, distrofie idiopatică intrauterină, *small for date infants).*

Între factorii cauzali se citează hemoragiile uterine din timpul graviditații, bolile metabolice materne, ingerarea intempestivă de medicamente de către mamă. Greutatea mică la naștere crește riscul anoxiei perinatale și a hemoragiei cerebrale (encefalopatie traumatică). În trecut, hiperbilirubinemia datorită incompatibilității de Rh sau de grup sanguin (vezi sindromul icteric la nou-născut), reprezenta o cauză obișnuită a paraliziei cerebrale, dar progresul în rezolvarea acestei afecțiuni i-a scăzut mult incidența.

Printre cauzele dobîndite ale paraliziei cerebrale se menționează : infecții intracraniene (encefalite și meningite), tromboze, embolii, vasculite, sîngerări în cadrul traumatismelor din timpul primei copilării (lovituri provocate în timpul jocului, căzături).

Din punct de vedere al anatomiei patologice se pot întîlni următoarele modificări : agenezie, porencefalie, scleroză lobară și scleroză tuberoasă. Leziunile întîlnite reprezintă stadii cicatriceale ale unui proces care a evoluat cu mult timp înainte, cu păstrarea aproape totdeauna intactă a substanței cenușii la nivelul focarului.

Dacă o agresiune cerebrală se manifestă la început prin dezvoltarea mintală înceată și incompletă, rezultatul final este *intîrzierea mintală.* Dacă aceeași agresiune (sau una similară) modifică comportamentul copilului sau relațiile interpersonale, sub forma unei hiperreactivități anormale, control redus al impulsului sau scădere a timpului de menținere a atenției, se folosește termenul de *disfucție cerebrală minimă.*

Termenul de paralizie infantilă nu este deci doar o entitate nosologică ci o descriere accesibilă, practică și didactică, a unor condiții clinice care prezintă o serie de trăsături comune : manifestările clinice majore ce relevă o disfuncție motorie ; boala se datorește unei agresiuni și nu unei boli progresive ; mecanismul etiologic poate acționa înainte, după naștere sau în copilărie.

1.3.1. HEMIPLEGIA INFANTILĂ

Se instalează de cele mai multe ori după naștere ; la originea ei stau, în genere, procese encefalitice, apărute în cadrul unor boli infecțioase.

Debutul se face de cele mai multe ori prin convulsii cu caracter unilateral sau subintrant; urmează o perioadă scurtă de hemiplegie flască, ca după aceea să se instaleze hemiplegia spastică cu *semnele clinice* caracteristice: exagerarea reflexelor osteotendinoase, semnul Babinski și semnul Rossolimo, clonus al rotulei și al piciorului, contractură etc. În cazul cînd hemiplegia este de partea dreaptă se întîlnesc și tulburări afazice, dar care se compensează repede.

Hemiplegia apare mai evident la membrul superior, în contrast cu fața și membrul inferior, care sînt mai puțin atinse. Membrul superior are în genere o atitudine caracteristică: brațul e lipit de trunchi, antebrațul în flexie, deseori în pronație forțată, iar degetele sînt fiectate la maximum în pumn (Dejerine a descris „mîna în baionetă", în care numai ultimele falange sînt flectate, în timp ce prima falangă este în hiperextensie). La membrul inferior paralizia se observă greu, întrucît acesta este ușor atins; există un oarecare grad de *varus equin,* care uneori este mai accentuat, mergînd pînă la subluxația astragalului. Mersul se face în circumducție sau digitigrad (în cazurile mai accentuate).

Contractura este intensă, de tip piramidal, apare foarte evidentă cînd copilul face mișcări voluntare și e mai puțin marcată în repaus; există însă situații cînd contractura este evidentă în repaus și totuși o serie întreagă de mișcări voluntare sînt posibile. Contractura poate fi întretăiată de spasme. Poate exista o contractură continuă și una intențională (apare doar în momentul cînd bolnavul face o mișcare voluntară, și este uneori atît de intensă încît bolnavul pare că „lucrează" continuu contra unor rezistențe interne; mișcările sînt încete și făcute cu mult efort). Spasmele și paralizia sînt independente unele de altele. Sensibilitatea prezintă mai rar tulburări, iar astereognozia, întîlnită la unii copii, se explică prin faptul că afecțiunea a început la vîrstă foarte mică, încît imaginile tactile și profunde ale mîinii nu s-au fixat.

Hemiplegia infantilă se însoțește uneori de mișcări involuntare de tip coreic sau atetozic (de partea bolnavă); de asemenea de nistagmus, atrofie optică și strabism.

În hemiplegia infantilă există constant tulburările trofice, care privesc toate țesuturile: pielea este cianotică, musculatura redusă, oasele sînt mai mici și osteoporotice, creșterea este mult redusă. Fața și craniul sînt asimetrice, iar toracele și bazinul apar strîmte și oblice; uneori există luxație congenitală a șoldului.

Un simptom foarte frecvent al hemiplegiei infantile îl constituie crizele de epilepsie, care de cele mai multe ori pot reprezenta simptomul de debut. Hemiplegia infantilă se întovărășește de multe ori cu modificări ale inteligenței (mergînd de la imbecilitate la idioție) sau cu tendința la accese de furie și labilitate afectivă. Sînt și situații inverse, cînd un hemiplegic poate avea o inteligență normală și nu prezintă crize de epilepsie. Unii autori descriu o formă frustă de hemiplegie, care se întîlnește în practica medicală sub forma unor neîndemînări, înțepeneli sau mișcări coreice produse cu intermitență (paratonii). La bolnavii aceștia nu se produce rezoluția musculară în scopul îndeplinirii actelor voluntare.

Prognosticul se apreciază în funcție de vîrsta copilului : boala care apare după vîrsta de 4—5 ani, asociată cu crize epileptice, are prognostic grav ; la copii de 1—2 ani care fac crize convulsive repetate urmate de comă, prognosticul este de asemenea sever. În cazurile în care copilul iese din acest stadiu acut, hemiplegia are la început tendința la regresiune în anumite limite, iar prognosticul este în general bun.

Tratamentul. Se recomandă tratament ortopedic, băi calde, exerciții de gimnastică, ionizări, curenți galvanici, alte tratamente medicale, în funcție de etiologie.

1.3.2. DIPLEGIA SPASTICĂ INFANTILĂ

Se înțelege prin diplegii spastice infantile cazurile de tetraplegii sau tetrapareze congenitale, cunoscute și sub numele de *boala Little*. Termenul de „diplegie" poate fi nepotrivit din punct de vedere etimologic, dar a cîștigat o largă accepțiune de la introducerea sa de către Sigmund Freud în urmă cu peste 100 de ani. Diplegia se caracterizează mai mult prin complicații ale segmentului inferior al trunchiului și ale extremităților inferioare, în timp ce extremitățile superioare sînt relativ moderat afectate. De aceea limita între cele două sindroame, diplegia spastică și tetraplegia spastică, nu este prea clară, ea poate fi subiectivă sau arbitrară, deoarece afectarea extremităților superioare poate fi atît de discretă, încît numai un medic experimentat poate s-o recunoască.

Boala Little se manifestă printr-o rigiditate generalizată (cînd toate cele patru membre sînt afectate) sau numai printr-o rigiditate de tip paraplegic, care interesează aproape întotdeauna numai membrele inferioare. Dacă un prematur prezintă paralizie cerebrală are șanse mai mari de a avea diplegie spastică decît orice alt tip de paralizie cerebrală. În general, dintre paraliziile cerebrale clinic instituite, acesta este tipul cel mai obișnuit.

Diplegia spastică infantilă a fost socotită multă vreme ca o manifestare a opririi în dezvoltare a fasciculului piramidal ; cu timpul s-a pierdut această concepție, astăzi fiind socotită ca o expresie a unor leziuni encefalice obișnuite în cadrul encefalopatiilor infecțioase sau în cadrul traumatismelor obstetricale (mai ales la prematur).

Simptomele apar de timpuriu, chiar din primele luni ale vieții, cînd părinții observă că sugarul este rigid, nu face mișcări active, iar capul este balant.

Semnul cel mai caracteristic al bolii îl constituie contractura care cuprinde toți mușchii copilului, atît antagoniștii cît și agoniștii ; volumul mai mare al unor mușchi decît al altora determină poziția anormală a membrelor, în special la membrele inferioare ; coapsele sînt rotate înăuntru și genunchii presați unul contra altuia prin spasmul adductorilor ; uneori genunchii se încalecă unul peste altul ca o foarfecă, din cauza intensității acestor contracturi ale adductorilor. Piciorul este în *varus* și copilul se menține pe sol pe vîrful piciorului, într-o stațiune digitigradă. În formele clinice complete mersul copilului este greu de realizat și chiar imposibil. În formele clinice moderate, mersul se execută cu greutate, semănînd în același timp cu mersul digitigrad și mersul de rață. Genunchii și picioarele se lovesc între ele ca un fel de foarfecă. Reflexele osteotendinoase sînt exagerate.

Fața are aspect de stupiditate, este atonă, cu grimase (cînd copilul plînge sau rîde). Se mai observă, la unii bolnavi, nistagmus, strabism, bradilalie sau disartrie. Mișcările involuntare de tip coreic sînt rare și apar mai frecvent în stările emoționale. În unele situații apar spasme intenționale, mai ales atunci cînd se încearcă ridicarea copilului în picioare.

Diplegia spastică infantilă se întovărășește extrem de frecvent de tulburări de inteligență, uneori destul de grave, mergînd pînă la idioție. Facultăți psihointelectuale normale se întîlnesc numai în forma paraplegică.

În cadrul diplegiei există și un subtip : *diplegia atonă*. Copiii afectați de această boală prezintă hipotonie (în ciuda faptului că neuronul motor central este afectat și reflexele osteotendinoase sînt normale sau exagerate) a extremităților inferioare și flexie moderată a coapselor, atunci cînd sînt ridicați și susținuți pe sub umeri (semnul Foerster). Diplegia atonă se observă doar la copiii mici și reprezintă doar un stadiu pasager pentru unii copii cu diplegie spastică.

Evoluția se remarcă printr-o tendință la regresiune, la ameliorare, în anumită ordine : spasticitatea membrelor inferioare diminuă, motilitatea se îmbunătățește, iar mersul devine din ce în ce mai ușor.

Diagnosticul diferențial se face cu stadiile incipiente ale sclerozei difuze, cu idioția amaurotică la debut, cu paralizii de cauză periferică (sechele de poliomielită forma paraplegică), cu mielită transversă, cu compresiunea medulară prin morbul Pott.

Tratamentul va consta din : băi călduțe, masaje, mișcări pasive, exerciții de reeducare motorie, tratament chirurgical, operație tip Foerster (pentru întreruperea arcului reflex prin care se produc spasmele) sau tip Stoffel (cînd se secționează o parte din fibrele nervului motor care inervează mușchiul contractat) ; ulterior se recomandă tenotomii, miotomii, artrodeze. Operațiile trebuie făcute devreme, între 4 și 5 ani, atunci cînd inteligența permite, într-o oarecare măsură, o utilizare a membrului ameliorat din punct de vedere funcțional.

1.3.3. TETRAPLEGIA SPASTICĂ

Termenul de „tetraplegie“ implică neapărat afectarea aproape egală a celor 4 extremități. Membrele superioare și inferioare sînt afectate în același grad, existînd uneori și o ușoară asimetrie.

Caracteristic pentru acest tip de afecțiune este hipertonia flexorilor extremității superioare ducînd la flexia mîinii și a cotului, adducția policelui și flexia celorlalte degete. Supinația este de obicei mai redusă datorită faptului că pronatorii antebrațului sînt mai în tensiune față de supinatori. Flexorii coapselor, tendonul popliteu și tricepsul sural sînt mai puternici decît antagoniștii lor, determinînd o tendință de contractură în flexia coapsei, genunchiului și în extensia gleznei. Se observă frecvent încrucișarea și forfecarea picioarelor, datorită faptului că adductorii coapsei sînt mai puternici decît abductorii. Deformările fixe sînt, în parte, datorite absenței mișcărilor active și pasive în articulații ; se observă cu precădere în perioadele de maximă creștere. Hipotonia prelungită a flexorilor gîtului constituie un prognostic rău, deoarece grupul mușchilor regiunii cefalice își dezvoltă în mod normal funcția utilă mai devreme decît cei din regiunile caudale.

Deoarece tetraplegia apare datorită leziunilor cerebrale bilaterale, se întîlnesc în mod obișnuit și manifestări pseudobulbare : disartrie, tulburări de deglutiție și masticație, labilitate psihică.

1.3.4. PARAPLEGIA

În definiția clasică, paraplegia apare în leziuni fie ale neuronului motor central, fie ale neuronului motor periferic și este o paralizie a două membre simetrice ; practic, *paralizia* interesează aproape totdeauna membrele inferioare. Dacă tulburările sînt discrete atunci este o *parapareză*.

a) Paraplegia flască, prin lezarea neuronului motor central este de obicei de cauză spinală. Paraplegia flască *centrală* prezintă un tablou clinic important datorită faptului că defiictul motor este aproape total, tonusul muscular abolit, iar reflexele osteotendinoase sau cutanate sînt diminuate sau abolite.

Ca atare, din punct de vedere semiologic, se notează următoarele elemente :

— *paralizia,* este de regulă masivă (împiedică statul în picioare și mersul), este bilaterală, dar nu și simetrică, iar întinderea ei depinde de sediul leziunilor ;

— *hipotonia* este foarte evidentă și se constată prin flacciditatea mușchilor la palpare și prin exagerarea legănatului pasiv al piciorului ;

— *reflexele osteotendinoase* ale membrelor inferioare sînt abolite sau, mai rar, diminuate ; reflexele cutanate plantare sînt inițial abolite, ca apoi să apară aprope brusc Babinski bilateral, precizînd prin aceasta leziunea piramidală.

La această paraplegie flască centrală se asociază aproape constant și alte tulburări neurologice pentru a realiza acel aspect clinic ca în „secțiunea de măduvă". Tulburările *senzitive* sînt variabile din punct de vedere clinic : diminuarea sensibilității superficiale interesează în general sensibilitatea termo-algezică ; atingerea sensibilității profunde este mai puțin frecventă. Uneori, în teritoriul atins poate exista o schiță de *sindrom Brown-Sequard :* predominanța tulburărilor sensibilității profunde de partea unde există paralizia și predominanța tulburărilor sensibilității superficiale de cealaltă parte. Tulburările *sfincteriene*, ca retenția de urină (globul vezical), precum și incontinența de materii fecale, sînt obișnuite. Tulburările *trofice* sînt de asemenea frecvente.

Paraplegia flască centrală poate să apară datorită următoarelor cauze : traumatism rahidian (uneori chiar minim), puncție lombară (excepțional), datorită unui hematom epidural intrarahidian, tratamentul chirurgical al coarctației de aortă, în cadrul practicării aortografiei, după cateterismul arterei ombilicale (la nou-născut). Mai rar paralizia flască poate urma unei paraplegii spastice, indicînd în acest caz agravarea prin progresiunea leziunii.

Paraplegia flască *periferică* apare datorită leziunilor coarnelor anterioare ale măduvei (poliomielita anterioară acută), precum și datorită leziunilor rădăcinilor și nervilor periferici. Etiologia este variabilă : neuroblastom, schwannom, neurinom (în boala Recklinghausen), chist dermoid, colesteatom, lipom, compresie de origine osoasă, compresia cozii de cal. Din punct de vedere clinic paraplegia flască periferică se instalează lent, progresiv, are un caracter parcelar și asimetric. Se notează, de asemenea, apariția precoce a atrofiei musculare (semn care pledează pentru paraplegia flască periferică). Paraplegia flască periferică se poate instala și brutal sau rapid în : poliomielita acută anterioară, sindromul Guillain-Barré, difterie, porfirie acută intermitentă, precum și în paralizii diskaliemice.

b) Paraplegia spastică se datorește atingerii bilaterale a fasciculului piramidal și cuprinde amîndouă membrele inferioare (mai mult sau mai puțin complet) care sînt în extensie (mai rar în flexie).

Diagnosticul se bazează, într-o măsură oarecare, pe triada simptomatică aproape caracteristică : paralizie, *hipertonie* cu hiperreflectivitate osteotendinoasă (reflexe vii, polichinetice, clonus al rotulei, trepidație epileptoidă a bazei piciorului), tulburări sfincteriene.

Din punct de vedere clinic, paraplegia spastică *în extensie* prezintă piciorul în *varus equin* și rotație internă cu extensia coapsei și a gambei. În formele mai ușoare, contractura se exagerează sau devine evidentă numai atunci cînd bolnavul atinge solul cu piciorul în timpul mersului. Deseori perioada inițială se caracterizează prin claudicație intermitentă medulară ; bolnavul merge la început normal, apoi deficitul motor al membrelor se exagerează, obligîndu-l să se odihnească la intervale din ce în ce mai scurte, după care totul pare să reintre în normal ; alteori pierderea bruscă a forței membrelor inferioare provoacă bolnavului căderea. În diplegia spastică infantilă se poate constata o predominanță a spasticității adductorilor coapselor, ducînd la mersul în foarfecă.

Paraplegia *în flexie* (sau cutaneo-reflexă) este provocată de obicei de leziuni masive, astfel încît deficitul este total ; alteori paraplegia în flexie urmează unei paraplegii în extensie.

Paraplegia flască-spasmodică constituie cel mai adesea un aspect evolutiv al unei paraplegii flasce centrale.

Monopareza și *tripareza spastică* se întîlnesc în cazuri rare. Caracteristica acestor afecțiuni constă în aceea că sînt afectate una sau respectiv 3 extremități. În cazul triparezei, este respectată în mod obișnuit una din extremitățile superioare.

1.3.5. PARALIZIA CEREBRALĂ DISKINETICĂ

Principala manifestare a acestui tip de paralizie o constituie mișcarea anormală-involuntară. Această tulburare nu se întîlnește decît la copiii care s-au născut prematur și care, după Foerster, ar avea încă în uter mișcări involuntare, ceea ce ar provoca tocmai nașterea prematură.

Substratul lezional se găsește în corpii striați și a fost descris de Vogt ca *status marmoratus*.

Printre diskineziile descrise, *mișcările atetozice* sînt cel mai des și predominant întîlnite : mișcări relativ lente, aritmice, cu caracter vermicular, care pot cuprinde toate segmentele corpului. Vorbirea, masticația, deglutiția sînt de obicei diminuate, dar mișcările gîtului și, în special, ale extremităților superioare sînt evidente. În repaus complet, mișcările involuntare sînt foarte reduse și în unele cazuri nu există deloc. Imediat însă ce copilul face o mișcare voluntară, corpul este animat de o serie de mișcări involuntare, care tulbură extrem de mult executarea mișcării voite. Mișcările atetozice există și în repaus, dar sînt foarte mult exagerate prin mișcări voluntare și mai ales de stresul emoțional. Cînd copilul este relaxat, mișcările sînt mai reduse și mai slabe, în timp ce stările de anxietate exacerbează mișcările gîtului și ale extremităților. În timpul somnului mișcările atetozice precum și celelalte diskinezii lipsesc. Pot fi asociate, de asemenea, mișcări coreice, distonii (componenta distonică se poate intensifica cu vîrsta). Datorită activității musculare continue, poate exista o hipertonie a anumitor grupuri musculare, în special în jurul gîtului și al umerilor.

În atetoza dublă reflexele osteotendinoase sînt normale și nu există semnul Babinski. Tulburările intelectuale există în aproximativ două treimi din cazuri. Trebuie o atenție deosebită cînd se face această apreciere.

Paralizia cerebrală diskinetică poate să apară datorită unor mecanisme diferite dintre care cităm : neonatale, anoxice, dobîndite, ca efect tardiv al icterului obstructiv etc.

1.3.6. PARALIZIA CEREBRALĂ ATAXICĂ

Afecțiunea se caracterizează prin fenomene ataxice neevolutive din fragedă copilărie, fără altă cauză aparentă. Copiii care prezintă acest ansamblu al tulburărilor de coordonare au un mers cu baza de susținere mult lărgită, mișcările sînt rapide și incoordonate. De asemenea, este defectuoasă descompunerea mișcărilor extremităților superioare pentru apucarea obiectelor. De altfel, este știut, ca o mișcare să-și atingă scopul, ea trebuie să îndeplinească următoarele condiții : să existe o gradare precisă a forței și vitezei ; să aibă o direcție precisă ; să existe un moment precis de începere și de terminare a mișcării ; să existe o sinergie între contracția diferiților mușchi care participă la execuția mișcării. Absența acestor elemente duce la incoordonare sau ataxie.

Înainte de stabilirea cu certitudine a diagnosticului de paralizie cerebrală ataxică, trebuie eliminate cu grijă alte cauze ale ataxiei, prin examene neurologice repetate.

Întrucît oamenii compensează ataxia pînă la un anumit punct, există tendința de ameliorare funcțională pe măsura înaintării în vîrstă. Este tipul de paralizie cerebrală cel mai puțin înțeles.

1.3.7. SIMPTOME PSIHICE ASOCIATE PARALIZIILOR

Așa cum s-a precizat în introducere și la etiologie, la copil se produc anumite encefalopatii cu paralizii cerebrale ; se știe, de asemenea, că aceeași agresiune cerebrală poate determina o mulțime de alte sindroame.

Este bine cunoscut faptul că orice fel de agresiune poate cauza cu ușurință orice grad de întîrziere mintală, de la forme discrete pînă la cele mai grave. Copiii spastici sînt retardați într-un grad mai avansat față de cei atetozici, care — la rîndul lor — sînt mai întîrziați decît cei cu paralizie cerebrală ataxică. În cazul unor copii mici cu handicap motor, aprecierea normalității sau a retardării mentale este hazardată sau nesigură : un copil diskinetic, adesecori, este subapreciat în perioada preșcolară, precum și faptul că retardarea blîndă spre moderată, în cazul unui copil spastic, nu poate fi ușor recunoscută înainte de 7—8 ani, cînd se cere o gîndire abstractă.

Sindromul de leziune cerebrală minimă[1] se poate produce și la copiii cu paralizie cerebrală. Acesta se caracterizează prin : atenție de scurtă durată, scăderea controlului emoțional, distractibilitatea accentuată, hiperactivitate.

Chiar în prezența unei inteligențe normale sau superioare pot fi observate greutăți în acumularea cunoștințelor, ca de exemplu : dislexie, dificultate exagerată în înțelegerea bazelor conceptuale ale aritmeticii. Limbajul, de asemenea, este însușit tardiv datorită întîrzierii mintale asociate : afazia nu se întîlnește în sindroamele congenitale sau dobîndite precoce. Se poate întîlni, în cazul paraliziilor cerebrale, o vorbire defectuoasă datorită spasticității bilaterale, hipotoniei faciale sau atetozei și ataxiei. Specialistul logoped în această situație, trebuie să analizeze defectul înainte de a prescrie conduita terapeutică oportună. Viciile de refracție semnificative și strabismul sînt mai frecvente la copiii cu paralizie cerebrală. Recunoașterea acestor handicapuri asociate este importantă, pentru a evita asocierea de deficite funcționale.

---

[1] vezi și cap. 2.2.10.

Crizele convulsive pot să apară în toate tipurile de paralizie cerebrală, dar mai cu seamă în formele spastice (mai puțin în ataxii). Aceste accese insuficient controlate și tratate pot determina leziuni suplimentare, prin noi distrugeri de neuroni, cu diminuarea capacității intelectuale.

Evoluție. Prin definiție paralizia cerebrală este o maladie statică, neevolutivă. Copiii cu paralizie spastică manifestă tendința de a-și fixa deformările, care pot să rămînă într-o poziție nefiziologică pentru o perioadă lungă de timp. Unele spasme tranzitorii se corectează la pubertate, dar stările de depresie și frustrare pot deprima funcționalitatea.

Tratamentul. Întrucît toate formele de paralizie cerebrală sînt datorite leziunilor cerebrale, maladia nu poate fi vindecabilă, însă un tratament adecvat poate reduce adeseori handicapul funcțional. Metodele terapeutice urmăresc: prevenirea accentuării handicapului, creșterea sau ameliorarea funcției, asigurarea unei educații potrivite, prelungirea recreațiilor, asigurarea unei vieți psihice normale (pe cît posibil).

Medicul neurolog și ortopedul pot învăța familia unele tehnici potrivite. Imobilizarea cu atele sau proteze este de mare importanță în suplimentarea exercițiilor de extensie. Șezutul și tîrîrea sînt stimulate la momentul potrivit și, de îndată ce este posibil, se încearcă ridicarea în picioare. De fapt țelul cel mai important este de a realiza o independență funcțională potențială, în activitatea zilnică.

Medicația are o valoare limitată în ameliorarea funcției. Cantitățile mici de sedative (în special Diazepam) pot fi utile în stările de anxietate, spasticitate sau în mișcările atetozice. Uneori o cantitate mai mare și mai prelungită din asemenea medicamente poate reduce spasticitatea mult, încît funcția se ameliorează.

Adeseori se pune problema intervențiilor chirurgicale (tenotomii, artrodeze, suturi etc.), după ce s-au practicat procedeele conservatoare. Instituirea unui tratament pre- și postoperator în scop funcțional este esențială și face parte integrantă din tratament.

Viața psihică a copilului suferind este de mare importanță. Este cunoscut că emoțiile produse unui copil handicapat fizic diferă net de cele ale copiilor normali și de asemenea este bine știut că familiile copiilor handicapați reacționează diferit față de familiile cu copiii normali. Negarea handicapului de către părinți, precum și ignorarea lui sau indulgența și protecția excesivă, distrug psihicul bolnavului. Ori de cîte ori este posibil, trebuie să se discute cu părinții și cu pacienții despre problemele care-i interesează.

1.4. EPILEPSIA ŞI CONVULSIILE

MEILĂ PATRU, ORAŞEANU DUMITRU

1.4.1. EPILEPSIA

Este o afecţiune cronică, cu etiologie diversă, caracterizată prin repetiţia crizelor, ca urmare a unor descărcări excesive a neuronilor cerebrali. Descărcarea neuronală cuprinde un grup de neuroni care se descarcă simultan fiind excesivă atît ca număr de neuroni cît şi în timp.

Genetică. Conform datelor clasice 5% din copii au avut cel puţin o criză epileptică, dar numai 1% ar avea crize epileptice repetate. Lennox arată că incidenţa EEG modificate printre rudele epilepticilor este de 3,6% în grupa epilepsiei esenţiale, iar în cea a epilepsiei simptomatice de 1,8%. După naşterea unui copil cu convulsii febrile, 10—15% din următorii copii vor prezenta aceeaşi manifestare. În familiile cu copii afectaţi, 11% dintre părinţi au avut şi ei convulsii febrile. Se consideră că numai două grupe de epilepsie sînt ereditare şi anume : *petit mal*, care pare a fi condiţionat de o mutaţie autosomal dominantă, şi epilepsia mioclonică a copilului, care este condiţionată de o mutaţie autosomal recesivă. S-a vorbit despre predispoziţie în epilepsie şi că ceea ce se transmite nu este gena sau genele pentru epilepsie, ci predispoziţia pentru afecţiune care se manifestă doar dacă se asociază cu leziuni (chiar minime). Aceste forme sînt condiţionate poligenic.

Etiologie. Această afecţiune este produsă de o mare varietate de factori printre care se pot enumera : infecţii, tumori, tulburări metabolice (hipocalcemie, hiponatriemie, hipoglicemie, hipomagneziemie, icter nuclear, piridoxinodependenţă, uremie), intoxicaţii cu diverse substanţe (aspirină, amfetamină, anticolinergice, alcool etc.), afecţiuni degenerative (boala Tay-Sachs, leucodistrofia metacromatică), hematoame intracraniene (cerebrale, subdurale, extradurale), embolii etc.

Se vorbeşte din ce în ce mai puţin de epilepsia esenţială, deoarece se consideră că şi în aceste cazuri există factori cauzali, care de fapt nu se pot pune în evidenţă prin mijloacele existente în momentul de faţă.

Aspecte fiziopatologice. Se consideră că, indiferent de forma clinică, modificările care au loc sînt legate de perturbările ionice de la nivelul membranelor neuronale, în timpul stării de repaus sau activitate. În epilepsie procesul de polarizare la nivelul membranelor neuronale nu se mai desfăşoară normal, repartizarea selectivă a ionilor de sodiu şi potasiu realizînd potenţiale de membrane mai mult sau mai puțin scăzute, coborînd pragul de stimulare și favorizînd astfel descărcarea neuronală. Fiecare din cicatricele lezionale determinate de diverși factori etiologici, prin hipoxia ce o generează produc modificări ale mecanismelor de polarizare și depolarizare neuronală din zona cicatriceală, care reprezintă de fapt un factor epileptogen.

Mai pot fi considerați drept factori epileptogeni modificările metabolice, enzimatice, unii mediatori chimici. Se consideră că ar exista o interacțiune între mecanismele excitatorii cerebrale cu rol declanșator și cele inhibitorii, care realizează sistarea crizelor.

Clasificare. În literatură există o varietate de clasificări a formelor de epilepsie. Liga Internațională Antiepileptică propune următoarea clasificare (tabelul 1.8.).

Tabelul 1.8.

Crize epileptice primar generalizate

A. *Convulsive*

1. Mioclonice (spasme infantile de scurtă durată)
2. Clonice
3. Tonice (spasme infantile de lungă durată)
4. Tonico-clonice

B. *Neconvulsive*

1. Absențe tipice *(petit mal)*
2. Crize atone
3. Crize achinetice

Crize epileptice unilaterale

1. Tonice
2. Clonice
3. Mioclonice
4. Tonico-clonice

Crize epileptice parțiale

A. *Cu simptomatologie elementară*

1. Crize motorii
2. Crize senzitivo-senzoriale
3. Crize vegetative

B. *Cu simptomatologie complexă*

1. Psiho-motorii
2. Psiho-senzitive-senzoriale
3. Semiologie psihică

Crize eratice la nou-născut

În scop didactic noi am folosit următorul model :

Epilepsie generalizată

a) Crize convulsive

1. Epilepsie majoră
2. Epilepsie cu crize generalizate tonice
3. Epilepsie cu crize generalizate clonice
4. Epilepsie cu crize generalizate amiotonice
5. Epilepsie cu crize generalizate mioclonice
6. Spasmul infantil (encefalopatia mioclonică infantilă cu hipsaritmie ; sindrom West)
7. Sindrom Lennox-Gastaut

b) Crize neconvulsive

1. Absența simplă
2. Absența complexă

Crize epileptice focale sau parțiale

1. Cu simptomatologie elementară
2. Cu simptomatologie complexă

Crize epileptice inclasabile

Starea de rău epileptic

1.4.1.1. EPILEPSIA GENERALIZATĂ

Se clasifică în două grupe : forme convulsive și forme neconvulsive.

A) Forme convulsive

a) Epilepsia majoră (crizele de *grand mal)* este caracterizată prin crize convulsive tonico-clonice generalizate, avînd o incidență foarte mare în patologia infantilă, ce variază de la 52,9% (Asgian și Corfariu) pînă la 80% (V. Popescu).

Debutul crizei convulsive este anunțat printr-o salvă de mioclonii de cîteva secunde cu pierderea bruscă a stării de conștiență și prăbușirea brutală a bolnavului, indiferent de locul unde se află. După cădere și pierderea stării de conștiență apare imediat contractura tonică cu o durată de 15—20 secunde, interesînd cu precădere musculatura scheletică. Aceasta se realizează în două faze :

— *faza de flexie* începe printr-o contracție tonică a musculaturii axiale ce predomină pe flexori concomitent cu contracția musculaturii frontale, faciale și orbiculare a pleoapelor, cu plafonare și devierea în sus a globilor oculari, precum și cu deplasarea în jos a comisurii bucale. Ulterior, spasmul interesează musculatura centurii scapulare cu ridicarea, abducția și rotația externă a membrelor superioare ; membrele inferioare sînt foarte puțin interesate, aici realizîndu-se numai o semiflexie a lor ;

— *faza de extensie* — poziția generală a bolnavului este de opistotonus cu gura larg deschisă, care se închide imediat prin acțiunea ridicătorilor mandibulei producînd mușcarea limbii. Concomitent se produce și contractura mușchilor abdominali și toracici, care fac ca expirația să fie lentă și progresivă, forțînd aerul să treacă prin glota spastică, fenomen responsabil de producerea strigătului caracteristic. Membrele inferioare sînt în extensie forțată, cu coapsele în abducție, cu piciorul și halucele în extensie. După această fază urmează convulsiile clonice cu o durată de 30 secunde pînă la 1 minut, cînd se observă contracturi violente generalizate și gura ce se închide și se deschide putînd duce la mușcarea limbii ; concomitent apare și sputa cu aspect rozat. În ezoluție, spasmul muscular se oprește la un moment dat, are loc o inspirație forțată și criza se termină. În această perioadă bolnavul prezintă creșterea tensiunii arteriale, tahicardie, midriază, hipersalivație, apnee, cianoză.

La cîteva secunde după ultimele contracții urmează *faza de comă epileptică* cu durată de 30 secunde — 5 minute, după care respirația este reluată, cu caracter stertoros. Copilul este comatos iar reflexele sînt abolite.

După aceasta urmează *faza postcritică* cu durată de 5—15 minute. caracterizată prin rezoluție musculară completă (responsabilă și de pierderea de urină și — excepțional — de fecale), dispariția tulburărilor vegetative și de revenirea la normal a stării de conștiență.

Electroencefalografia efectuată arată succesiuni de vîrfuri rapide cu frecvență de 12—15 c/s care cresc progresiv în amplitudine pînă la 250—500 µV cu aspect generalizat, întrerupte periodic de unde lente (în timpul contracțiilor clonice) (fig. 1.53). La sfîrșitul crizei apar unde lente în banda *delta* care progresiv se accelerează și ulterior se ajunge la traseu aproape normal, trecînd prin stadiul de unde *teta*.

b) Epilepsia cu crize clonice generalizate, mai rar întîlnită, este caracterizată prin absența fazei tonice.

c) Crizele generalizate tonice au drept caracteristică faptul că prezintă un spasm tonic bilateral și simetric cu predominanță la mușchii posturali, realizînd starea de opistotonus cu pierderea stării de conștiență.

Ele se termină printr-o stare comatoasă de scurtă durată. Criza se întîlnește la copiii cu afecțiuni cerebrale difuze și durează 5—10 secunde.

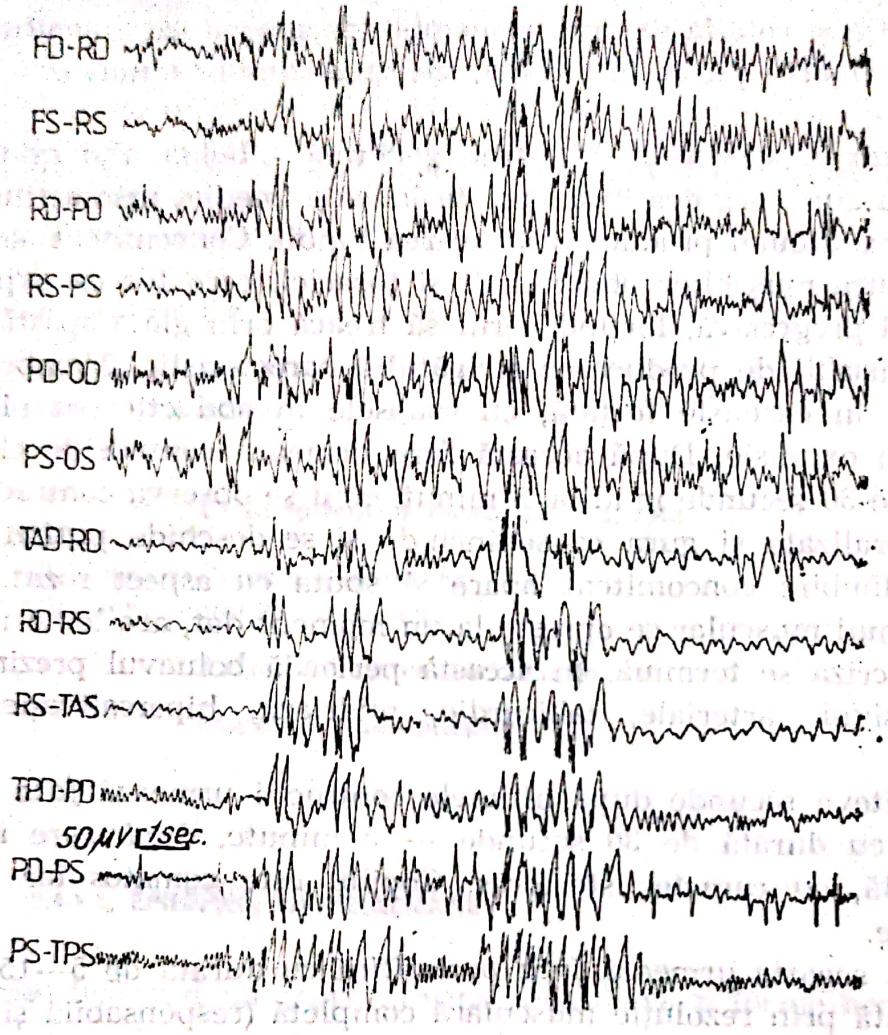


Fig. 1.53. — Epilepsie *grand mal*: frecvente paroxisme intercritice (localizate și generalizate).

După aria de extindere se disting următoarele varietăți :

— *criza tonică axială*, descrisă de către Jackson ca *trunk fit*, debutează prin contractura musculaturii cervicale, apoi faciale și masticatorii, precum și modificări ale timpilor respiratori ; la sfîrșitul crizei se produce o inspirație bruscă ;

— *criza tonică axo-rizomelică* debutează ca precedenta, dar se continuă prin contracția musculaturii membrelor superioare ;

— *criza tonică globală* are caracteristic contractura tuturor membrelor.

d) Crizele generalizate amiotonice, cunoscute și sub numele de *atacuri achinetice* sau *inhibitorii* (Gastaut, Popoviciu), sînt frecvente în perioada copilăriei (după C. Arseni, reprezintă 2,9% din totalul crizelor epileptice). Din punct de vedere clinic se caracterizează prin pierderea bruscă a stării de conștiență, pierderea stării de postură, individul rămînînd într-o rezoluție musculară completă de la 1 la 10 minute, cu globii oculari întredeschiși și deviați în sus. Revenirea tonusului și a stării de conștiență se face rapid. Aspectul electroencefalografic este asemănător cu cel din faza clonică, dar cu ritmuri mai lente.

e) Epilepsia cu crize generalizate mioclonice prezintă descărcări epileptice de scurtă durată și involuntare, care interesează asincron și asimetric variate părți ale musculaturii corporale sau pot apărea și ca mioclonii masive ce interesează simultan mai multe regiuni și chiar întregul corp; se însoțesc de tulburarea stării de conștiență. Din punct de vedere electroencefalografic se caracterizează prin aspectul de descărcare epileptică generalizată cu polivîrf-undă sau vîrf-undă generalizate bilateral simetrice și sincrone, rareori prin descărcări de unde lente.

f) Spasmul infantil este o formă de epilepsie generalizată specifică sugarului, în forma tipică întîlnindu-se numai în această etapă de vîrstă. Afecțiunea a fost descrisă în 1845 de către West și este cunoscută în literatură sub numele de spasm infantil, sindrom West, ticuri de tip „Salaam" („spasm de aplecarea capului") sau *masive myoclonic jerks.* Termenul care definește cel mai bine afecțiunea este de *encefalopatie mioclonică infantilă cu hipsaritmie* (EMIH) (C. Arseni, L. Popoviciu).

Incidența bolii este apreciată după Gastaut la 50% din totalul epilepsiilor sub 3 ani, cu predominanță la sexul masculin, vîrsta debutului fiind în jurul vîrstei de 6 luni (numai 10% din cazuri debutează după 9 luni). Există *forme idiopatice* în care nu se pun în evidență factori etiologici, nu există semne obiective neurologice, iar dezvoltarea este normală pînă la debutul spasmelor și abia de atunci apare retardarea mintală. *În formele secundare,* retardarea psiho-motorie se manifestă de obicei înaintea debutului spasmelor, putînd fi legată de factori etiologici, *prenatali* (eclampsie maternă, prematuritate, malformații cerebrale, hidrocefalie, sindrom Down, fenilcetonurie), *natali* (hemoragie meningocerebrală, hematoame subdurale, traumatisme obstetricale, travaliu prelungit, anoxii neonatale, toxoplasmoză etc.) și *postnatali* (encefalite, meningite, boala incluziilor citomegalice, hipoglicemie, lipoidoză cerebrală).

Encefalopatia mioclonică infantilă cu hipsaritmie se caracterizează prin următoarea triadă :

— *spasmele în flexie,* care sînt reprezentate de convulsii tonice bilaterale și globale de foarte scurtă durată (1—3 s), interesînd predominant musculatura axială (gît, trunchi, membre), care survin în mod izolat sau în salve de 5—150 elemente cu o durată totală de cîteva minute. Fiecare din aceste salve pot cuprinde în medie 10 spasme. În cazul în care spasmele interesează întreaga musculatură striată, se realizează aspectul de mioclonii masive. În timpul spasmelor se observă frecvent nistagmus sau privire fixă, uneori putînd să apară un scurt țipăt. Adesea se notează surîs sau plîns postcritic. Starea de conștiență, deși greu de apreciat, se pare că este totdeauna alterată, copilul întrerupîndu-și activitatea fără să reacționeze la stimulii externi ;

— *retardarea psiho-motorie* nu lipsește niciodată din contextul bolii. Starea particulară de indiferență observată la copiii cu sindrom West, care nu reacționează la nimic, nu surîd, nu se joacă, au un dezinteres total față de cei din jur, a fost comparată cu o stare de autism (Taft și Cohen, citat de C. Arseni și L. Popoviciu). Copiii prezintă o degradare psihică marcată (care duce la mari dificultăți școlare, tulburări de comportament și modificări ale personalității), însoțită și de manifestări neurologice (hemipareze, tetrapareze, tulburări vizuale și/sau oculomotorii, tulburări de coordonare ale mișcărilor involuntare, hipotonie generalizată) ;

— *aspectul electroencefalografic* caracteristic este de hipsaritmie, o disritmie lentă majoră de amplitudine foarte mare în care predomină ritmurile *teta* și *delta* mono- și polimorf hipervoltate, vîrfuri și vîrf-undă lente care survin anarhic cu dispariția completă a ritmului de bază (fig. 1.54.).

Această afecțiune trebuie diferențiată de :

— *jactatio capitis nocturna :* apare la copiii mici în perioada dinaintea adormirii și reprezintă mișcări de legănare a capului pe pernă ;

— *spasmus nutans,* observat în timpul zilei, este caracterizat prin mișcări repetate stereotipe ale capului în sens orizontal sau vertical, în salve de 1—2 minute, și dispare în somn ; electroencefalograma este normală ;

— *mișcările de balansare în sens antero-posterior ale capului sau trunchiului* observate la copii oligofreni ; electroencefalograma nu este caracteristică pentru sindromul West ;

— *ticurile,* mișcări involuntare rapide, ce apar încă de la vîrsta de 1 an pe fondul unei personalități nevrotice și se asociază deseori cu tulburări de comportament ; electroencefalograma este normală.

Traseul electroencefalografic diferențiază aceste afecțiuni și de alte tipuri de epilepsie cum ar fi : stările de rău epileptic de tip *petit mal,* crizele de *petit mal* amiotonice sau manifestările epileptice din alte boli neurologice (PESS). În ceea ce privește prognosticul și evoluția, acestea s-au schimbat favorabil o dată cu aplicarea terapiei cu ACTH și benzodiazepine. Prognosticul este însă nefavorabil în cazurile cu degradare psihică și deficit neurologic.

g) Sindromul Lennox-Gastaut este o formă gravă de epilepsie generalizată încadrată incorect în formele de *petit mal* sub numele de *petit mal* variant. Elementele caracteristice pentru acest sindrom sînt

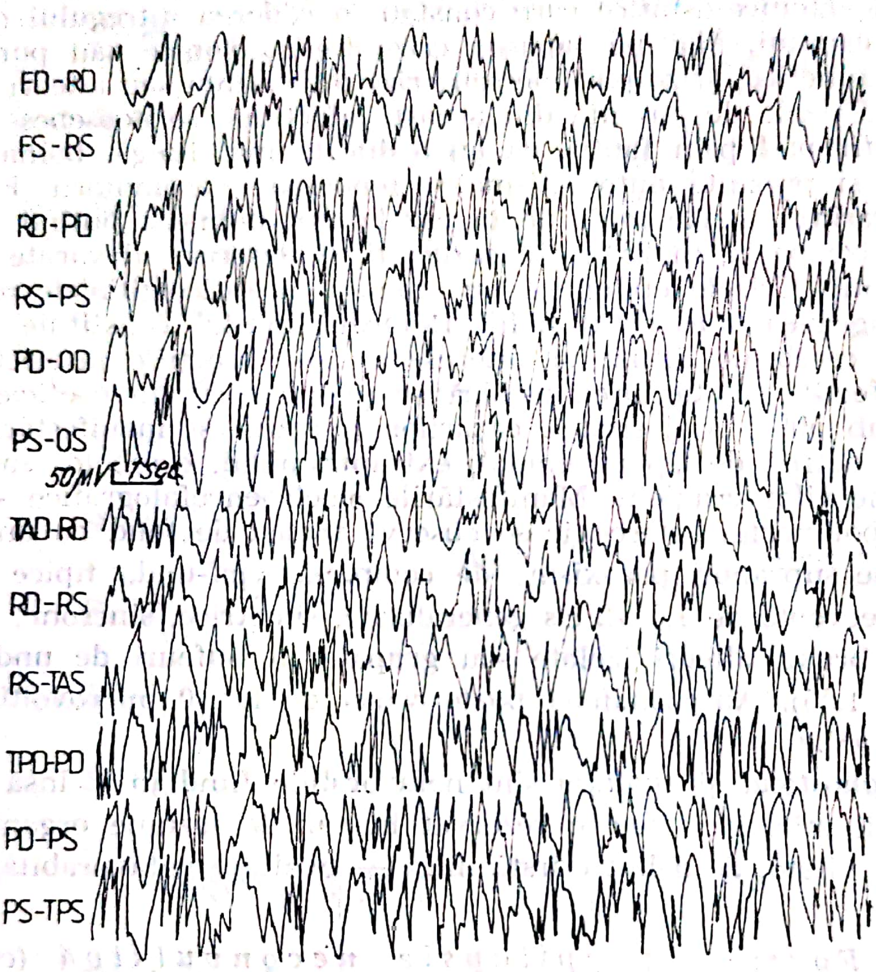


Fig. 1.54. — Hipsaritmie : traseu dezorganizat, amplu (200—300 μV), format din ritm *delta* polimorf, ascuțit, unde lente ascuțite, *sharp waves* și complexe vîrf-undă atipice foarte lente și ample, anarhic distribuite.

următoarele : manifestare clinică paroxistică de diverse tipuri în care domină crizele atonice-astatice apărute la un copil în vîrstă de 2—6 ani, retardare mintală marcată, rezistență la tratamentul antiepileptic, prognostic sever și traseu EEG caracterizat prin prezența de vîrfuri unde lente difuze cu frecvență de 1,5—2 c/s.

Etiologia este foarte greu de precizat. Între factorii incriminați sînt de amintit factori prenatali și perinatali reprezentați de malformații cerebrale, traumatisme obstetricale, hipoxii neonatale, toxoplasmozā ; factorii postnatali sînt reprezentaţi de boli degenerative sau metabolice.

Aspectul *clinic* este reprezentat de cele mai variate tipuri de crize epileptice. Ele se caracterizează prin pierderea stării de conştienţă, cu debut şi sfîrşit brusc, cu durată mai lungă decît absenţele de tip *petit mal* şi însoţite de automatisme (de mers, de deglutiţie sau fenomene vegetative ca : tulburări vasomotorii, salivaţie). Cele mai frecvente sînt crizele atonice-astatice care constau în căderea întregului corp sau numai a capului. Mai pot apărea crize tonico-clonice sau pur tonice, clonice, achinetice, crize parţiale sau crize de absenţă sau alteori asociate între ele. Crizele de absenţă din această afecţiune se deosebesc de cele de tip *petit mal* prin faptul că au o durată mai lungă, bolnavul este obnubilat şi prezintă automatisme şi fenomene vasomotorii. Frecvenţa crizelor variază foarte mult de la caz la caz, bolnavii putînd prezenta zeci de crize pe zi, în 25% din cazuri fiind descrise adevărate stări de rău epileptic. Crizele epileptice nu cedează la anticomiţialele obişnuite, fapt ce agravează aspectul bolii. Retardul mintal constituie expresia leziunilor cerebrale difuze şi interesează atît funcţiile intelectuale cît şi cele afective. Retardarea psihică se prezintă cu un coeficient intelectual sub 50%. Majoritatea cazurilor prezintă şi manifestări neurologice cu deficit de tip piramidal, extrapiramidal, cerebelos sau tulburări ale nervilor cranieni. Manifestările electroencefalografice sînt deosebit de polimorfe. Intercritic se observă traseu de fond cu unde lente pe care se suprapun paroxisme de complexe vîrf-undă tipice sau atipice cu frecvenţă de 1,5—2 c/s generalizate, simetrice, sincrone, cu debut şi sfîrşit brusc, alteori izolate sau grupate în bufeuri de unde variabile (fig. 1.55). Amplitudinea poate varia de la 40 microvolţi pînă la 200—300 μV.

Prognosticul şi *evoluţia* sînt nefavorabile fiind în strînsă legătură cu factorii etiologici (foarte rezervat în caz de leziune organică cerebrală), de vîrstă, de debut (vîrstă mică — evoluţie nefavorabilă) şi tipul crizelor.

B) Forme de epilepsie neconvulsivă (crizele de *petit mal*)

Crizele pe *petit mal* survin cu precădere la copii, reprezentînd 14% din epilepsiile copilului.

a) Absenţa simplă este cea mai frecventă formă dintre convulsiile de tip *petit mal* şi se caracterizează prin debut subit, fără fenomene premonitorii, cu suspendarea bruscă a stării de conştienţă pentru o durată scurtă de cîteva secunde (5—15 secunde pînă la 1 minut) ; există însă şi forme cu durată de ore care realizează *starea de rău absenţă*. În timpul acestor crize copilul îşi întrerupe brusc activitatea şi priveşte în gol, nu aude, nu vede, nu simte nimic, rămîne nemişcat, dacă mănîncă opreşte mîna în drum spre gură, nu răspunde la întrebări, îşi menţine postura, nu are convulsii (de aceea se numeşte criză de *petit mal)* ; apoi la sfîrșitul crizei, bolnavul își reia activitatea ca și cum nimic nu s-ar fi întîmplat, avînd amnezie asupra celor petrecute. Sînt descrise cazuri în care absențele sînt foarte frecvente, zeci sau sute într-o zi. Uneori absențele sînt însoțite de înclinări repetate ale capului

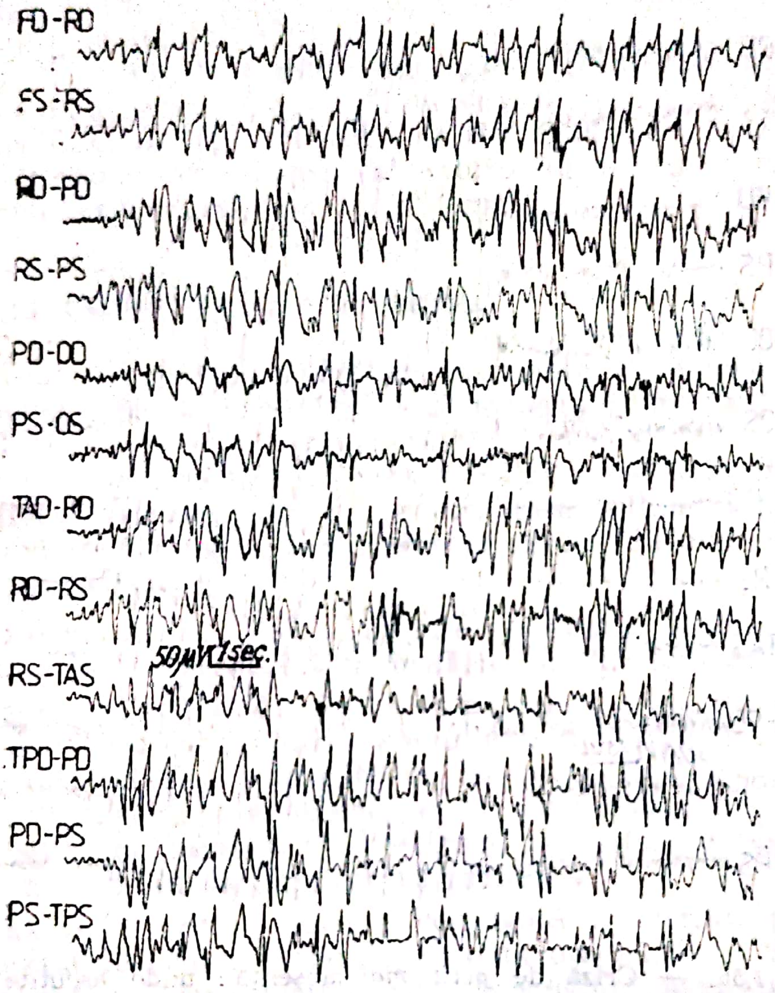


Fig. 1.55. — Sindrom Gastaut-Lennox : traseu format din șiruri lungi, continue, permanente, generalizate, de complexe vîrf-undă lente cu frecvențe de 1—1,5 c/s (nu se observă activitate bio-electrică corespunzătoare vîrstei).

sau mișcări de clipire survenind cu o frecvență de 3 mișcări/sec. În timpul absențelor se observă manifestări vegetative : midriază, salivație, sudorație, roșeață sau paloare a feței. Aspectul EEG al absenței tipice *petit mal* se caracterizează prin descărcări generalizate bilaterale sincrone și simetrice de unde lente cu frecvență de 3 c/s, fiecare undă fiind precedată de una-două unde ascuțite ; se evidențiază mai ușor la proba de hiperpnee (fig. 1.56.).

b) Absența complexă se prezintă sub mai multe tipuri :

— absența complexă mioclonică constă și ea în pierderea stării de conștiență, tot pentru scurtă durată în general însă mai lungă decît absențele simple (dar tot sub 1 minut). Caracteristic pentru ea este faptul că în timpul crizei se produc totdeauna mișcări clonice la nivelul pleoapelor, feței, colțului gurii, degetelor mîinilor. Miocloniile pot fi simetrice sau asimetrice, sincrone sau asincrone, dar nu au niciodată frecvența de 3 c/s. Ele se produc numai în perioada de pierdere a stării de conștiență. Aspectul electroencefalografic este de complexe vîrf-undă bilaterale, simetrice și sincrone, existînd o corespondență între grafoelemente și mioclonii, un complex EEG fiind expresia unei mioclonii;

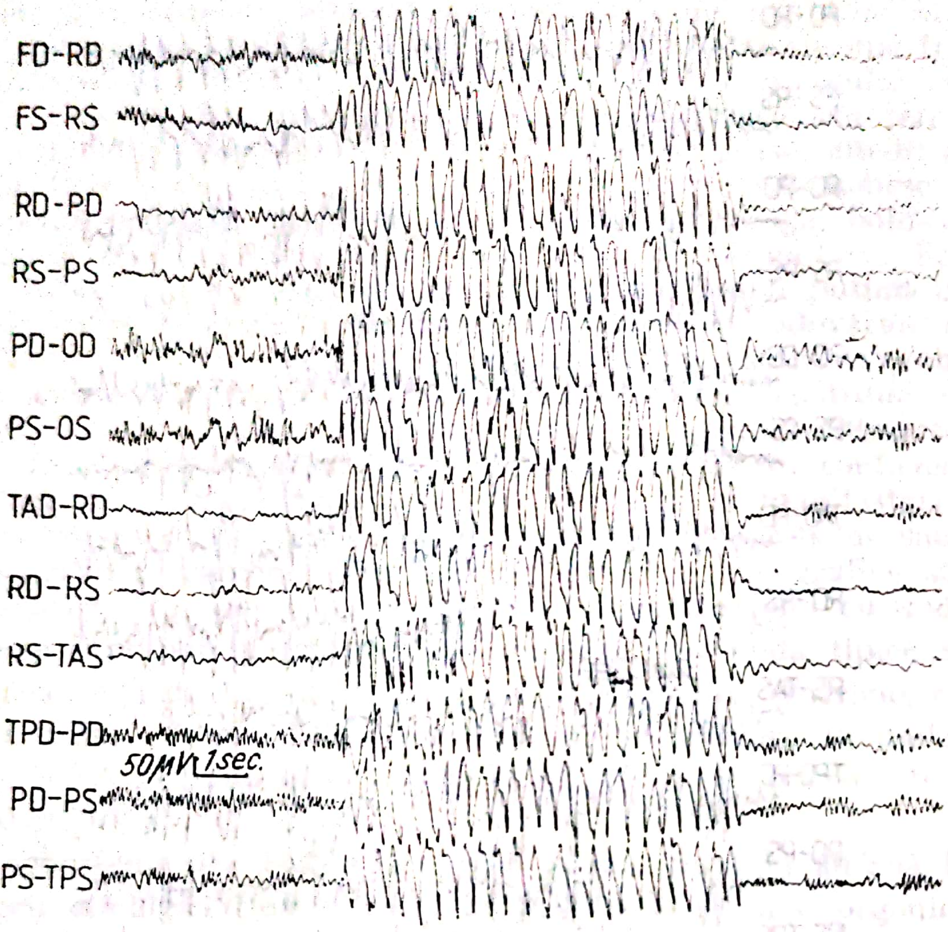


Fig. 1.56. — Criză de *petit mal* absență: unde ascuțite lente (3 c/s) simetrice, sincrone, generalizate, cu debut și sfîrșit brusc.

— absența atonică se caracterizează tot prin pierderea stării de conștiență, dar bolnavii prezintă în plus și o scădere a tonusului muscular (în funcție de durată ea poate antrena căderea extremității cefalice, a brațelor sau a întregului corp). Electroencefalografic prezintă același aspect de descărcări vîrf-undă generalizate bilaterale sincrone și simetrice, cu frecvență de 3 c/s;

— absențele retropulsive au caracteristic faptul că se însoțesc de creșterea tonusului muscular (cu sau fără pierderea stării de conștiență);

— absențele cu automatisme sînt crize de pierdere a stării de conștiență însoțite de variate automatisme (bolnavul scoate limba, își linge buzele, scoate obiectele din buzunar, se plimbă prin cameră) ; se deosebește de epilepsia temporală psiho-motorie prin faptul că aspectul electroencefalografic este tipic pentru crizele de *petit mal ;*

— absențe cu manifestări vegetative, în care se observă, pe lîngă pierderea stării de conștiență, și roșeața feței, dilatarea pupilei, salivație, tahicardie ;

— absența tusivă este caracterizată prin crize de tuse ;

— absența enuretică caracterizată prin crize de *petit mal,* cu manifestări EEG de tip vîrf-undă de 3 c/s, la care se adaugă pierderea urinii (trebuie diferențiată de enurezisul nocturn, tulburare de somn neepileptică ce poate fi de cauze diverse).

1.4.1.2. CRIZELE FOCALE SAU PARȚIALE

Reprezintă manifestări epileptice recurente cu punct de plecare în general cortical. Ele se împart în două subgrupe : cu simptomatologie elementară și cu simptomatologie complexă.

A) Crizele focale cu simptomatologie elementară (focale simple) sînt în general fără tulburări ale stării de conștiență, fiind în funcție de manifestarea clinică de mai multe tipuri.

a) Crize motorii pot fi :

— crize motorii localizate : convulsii tonice sau tonico-clonice, limitate la un mușchi fără iradiere de tip jacksonian ;

— crize epileptice jacksoniene : crize cu debut localizat cu extensie progresivă, într-o succesiune topografică caracteristică începînd cu convulsii tonice urmate de convulsii clonice ; criza începe la membrele superioare propagîndu-se în continuare la nivelul feței și apoi al membrelor inferioare ; postcritic se întîlnește de obicei un deficit motor tranzitoriu în hemicorpul respectiv ;

— crize adverse : deviere conjugată a capului și a ochilor spre partea opusă focarului epileptic, urmată uneori de o criză tonico-clonică generalizată ; electroencefalografic se constată prezența unui focar frontal de vîrfuri, polivîrfuri și vîrf-undă.

Mai rar întîlnite în categoria crizelor motorii localizate sînt cele de tip postural, afazice sau fonatorii.

b) Crize senzitivo-senzoriale pot fi vizuale, auditive, olfactive, gustative, sau vertiginoase ; incidența lor este foarte mică în patologia copilului.

c) Crize vegetative constau în crize bizare senzitive bucale, faringiene, toracice, abdominale însoțite de grețuri și vărsături ; aceste crize au ca punct de plecare regiunea diencefalică talamică, hipotalamică, temporală.

B) Crize focale cu simptomatologie complexă apar îndeosebi în caz de leziuni ale lobului temporal. Crizele debutează și se sfîrșesc lent, alteori brusc, cu durată medie de 1—2 minute.

a) Crize cu alterarea exclusivă a stării de conștiență, cunoscute clasic sub numele de „false absențe temporale", sînt asemănătoare cu crizele de *petit mal*. Copilul prezintă pierderea stării de conștiență dar fără cădere, fiind imobilizat pe o durată de timp mai lungă decît în crizele de *petit mal*, respectiv 2—3 minute, și prezintă în plus mici automatisme (plescăit, mișcări de masticație, mișcări gestuale). Diferențierea între aceste tipuri de absențe se face cu certitudine pe traseul electroencefalografic unde nu se observă niciodată descărcările bilaterale simetrice și sincrone cu frecvență de 3 c/s patognomonice pentru crizele de *petit mal*, ci se identifică un focar temporal.

b) Crize psiho-motorii: reprezintă manifestări paroxistice ce constau din modificări ale stării de conștiență, automatisme și tulburări vegetative. Criza apare brusc și durează de la cîteva minute pînă la cîteva ore sau mai mult cu pierderea stării de conștiență sau obnubilare. Automatismele care urmează crizei sînt reprezentate de mișcări de masticație, suflarea nasului, mormăituri sau exclamații care survin în stare de veghe sau în timpul somnului. Complexitatea automatismelor este în strînsă legătură cu gradul de maturare a creierului, ele fiind cu atît mai complexe cu cît maturarea acestuia este mai avansată.

c) Crize psiho-senzitive care constau în tulburări paroxistice de tip iluzii, halucinații auditive sau vizuale.

d) Crize gelastice: reprezintă paroxisme de durată scurtă cu izbucniri nemotivate de rîs, pacientul asistînd la derularea propriei crize neînțelegînd cum poate rîde fără motivație și fără să vrea. În timpul paroxismului bolnavul este ușor obnubilat.

e) Crize vegetative. O formă particulară de criză temporală vegetativă este *criza abdominală* care interesează cu predilecție copiii și care se traduce prin colici abdominale localizate periombilical sau în hipocondrul drept, care se asociază uneori cu meteorism și vărsături. Ea survine brusc, recurent și neregulat; criza poate dura cîteva minute sau o oră. Elementul esențial pentru diagnostic este traseul electroencefalografic care pune în evidență descărcări difuze sau focale.

1.4.1.3. CRIZELE EPILEPTICE INCLASABILE

a) Crizele epileptice reflexe sînt acele cazuri în care manifestarea epileptică este întotdeauna provocată de un stimul specific și care nu apare niciodată fără acel stimul. Între acestea se pot enumera:

— *epilepsia reflexă auditivă* declanșată de zgomote, sunete bruște neașteptate, de diverse tonuri;

— *epilepsia de spaimă*, declanșată de o lovitură, mișcare bruscă, zgomot; elementul comun este un stimul neașteptat;

— *epilepsia fotosensibilă*, după stimulare luminoasă intermitentă, dereglări pe verticală a ecranului de televizor;

— *epilepsia de lectură*, formă neobișnuită, declanșată prin stimularea vizuală rezultată fie din deplasarea ochilor pe liniile grafice sau legată de factori emoționali rezultați din citirea textului;

— *epilepsia reflexă viscerală*, prin descărcări aferente viscerale, pleură, tract gastro-intestinal etc.;

— *epilepsia catamenială* în care crizele epileptice pot fi de tip generalizat sau focale, ce se declanşează înainte sau în timpul ciclurilor menstruale legate de diminuarea secreţiei de progesteron.

b) *Sindromul hemiconvulsie-hemiplegie-epilepsie* al lui Gastaut (HHE), debutează între 6 luni şi 2 ani, de obicei după o convulsie febrilă legată de o afecţiune a aparatului respirator, afecţiuni otice, meningite, boli contagioase, vaccinări. Copilul prezintă una sau mai multe convulsii hemicorporale sau chiar *status epilepticus*. După sistarea convulsiilor se instalează o hemiplegie flască, care dispare după cîteva ore sau zile. Această hemiplegie flască se transformă ulterior în spastică, iar după cîteva luni sau ani (de obicei după un an) apare epilepsia care poate fi cu crize convulsive de acelaşi tip ca la debut.

1.4.1.4. STAREA DE RĂU EPILEPTIC (SRE)

Prin starea de rău epileptic — conform definiţiei acceptate de către OMS — se înţelege un episod comiţial care persistă un timp suficient de îndelungat sau se repetă la intervale destul de scurte pentru a realiza o condiţie epileptică fixă şi durabilă.

Se descriu următoarele tipuri de rău epileptic: *SRE generalizată*: convulsive (tonico-clonice, tonice, clonice, mioclonice) şi neconvulsive (*status de petit mal*); *SRE unilaterală* (sindromul hemiplegie-hemiconvulsie-epilepsie); *SRE parţială* (somato-motorie şi psiho-motorie).

Se apreciază că 5—10% dintre bolnavii epileptici pot prezenta un episod de *status epilepticus*. El reprezintă un accident grav care duce inevitabil la *exitus* dacă nu se iau la timp măsurile necesare. SRE este reprezentată din punct de vedere clinic de succesiuni de crize de tip *grand mal*, *petit mal*, epilepsie temporală etc. Se consideră că la instalarea SRE-ului contribuie mai mulţi factori (suprimarea tratamentului, alcoolismul, rezistenţa la medicamente, agravarea bolii cerebrale) care alterează mecanismele de oprire a manifestărilor paroxistice care se succed unele după altele; ulterior apare edemul cerebral ce măreşte excitaţia în zona epileptogenă care, lipsită de mecanismele inhibitorii, descarcă în continuare şi criza epileptică persistă. Decesul survine în urma anoxiei (apnee în faza tonică, vărsătură cu aspiraţie), depresiei centrului respirator prin sedative, acidozei metabolice, hipoglicemiei, hipercalcemiei şi hipotensiunii arteriale. Uneori *status epilepticus* de tip *petit mal* poate fi exprimat numai electric (EEG) fără a avea corespondent clinic. Există însă perturbările psihice intercritice. La vîrsta de nou-născut el este de tip mioclonic, rareori apar crize tonico-clonice, abia la vîrsta de sugar putîndu-se declanşa crize generalizate.

Aspectul EEG este în strînsă legătură cu tipul de criză ce constituie SRE.

Prognosticul SRE este nefavorabil la copil deoarece el survine pe un creier în dezvoltare, mai vulnerabil la perturbările metabolice secundare.

Diagnostic diferenţial. Este deosebit de important a pune diagnosticul corect într-o epilepsie ţinînd seama de necesitatea efectuării tratamentului de lungă durată și a implicațiilor pe care le ridică această boală. Din aceste motive trebuie excluse:

Stările sincopale: episod clinic reprezentat prin pierdere bruscă și de scurtă durată a stării de conștiență cauzată de ischemie cerebrală generalizată. fără a fi legată de leziuni organice cerebrale. Tabloul clinic se pretează foarte des la erori de diagnostic. Sincopa este mai puțin dramatică decît criza convulsivă, fiind precedată de paloare, transpirații reci, grețuri, vărsături, stare de rău. Debutul este lent, așa că bolnavul are timp să se așeze, nu se ajunge niciodată la traumatisme. Nu se însoțește de contractura maxilarului, mușcarea limbii sau micțiuni involuntare. Apare ziua, niciodată în somn; somnul după sincopă nu este niciodată așa de profund ca în epilepsie. Durata crizei este scurtă. Pentru diagnostic important este traseul EEG, care este de aspect normal.

Lipotimia reprezintă pierderea stării de conștiență de scurtă durată consecutivă anoxiei generată de scăderea bruscă a tonusului venos. Ea apare secundar unei boli infecțioase, intoxicații, arsuri, dezechilibru hidroelectrolitic, hipoglicemie. Traseul EEG de aspect normal.

Spasmul hohotului de plîns apare la copiii de 1—3 ani cu constituție neuropatică sau care prezintă anorexie nervoasă, caracter instabil. Pentru diagnostic este important a se efectua o anamneză bine condusă din care să reiasă modul în care se instalează spasmul. El apare totdeauna după o contradicție, durere, cădere, după care copilul plînge, hohot de plîns care se repetă antrenînd inspirații din ce în ce mai insuficiente, fața se cianozează, capul este aruncat pe spate, iar copilul prezintă o stare de inconștiență care durează 1—2 minute, cînd apare o inspirație zgomotoasă după care funcția respiratorie și starea de conștiență se restabilesc. De remarcat că nu se însoțește de pierderea de urină, fecale. Evoluția bolii este favorabilă, dispărînd după vîrsta de 3—4 ani (rareori se întîlnește la copilul peste 5 ani). Aspectul EEG intercritic este normal.

Stereotipiile sugarului și copilului mic se pot confunda cu stările atipice. Se observă și la copiii normali, dar cu predilecție la cei encefalopați. *Jactatio capitis nocturna* este una din stereotipii care se produc la adormire și constă în rotirea capului într-o parte sau în cealaltă, copilul caută să se legene pînă adoarme. Aspectul electroencefalografic este normal. Altă stereotipie este reprezentată de *mișcările de balansare* în sens antero-posterior efectuată cu capul sau trunchiul observate la oligofreni (aspect EEG normal). *Masturbarea* se întîlnește la copii normali în vîrstă de 12—24 luni și poate persista mult timp. În timpul crizelor copilul face o adducție a coapselor, își agită brațele, privește fix, devine roșu la față, transpiră abundent, iar la sfîrșitul crizei adoarme; traseul EEG este normal. *Accesele de vertij* apar la copii între 1 și 2 ani și se caracterizează prin faptul că, brusc, copilul se oprește din activitate, devine palid și cade; prezintă stare de amețeală și uneori vărsături. Nu se produce pierderea stării de conștiență; traseul EEG este normal. *Spasmus nutans* apare la 2—4 luni și dispare la vîrsta de 2—3 ani. Copilul prezintă mișcări de aplecare și rotație ale capului și mişcări neregulate ritmice, nistagmiforme, ale globilor oculari. Criza încetează în somn. Nu se înregistrează modificări EEG. *Ticurile* sînt mişcări involuntare rapide ale unui grup muscular ; manifestarea clinică este reprezentată de tresăriri convulsive ale feţei, clipit, încreţirea frunţii, grimase. Se poate întîlni şi pe alte grupe musculare.

Pavorul nocturn este o manifestare paroxistică nocturnă neconvulsivă apărută la copil, cu maximum de frecvenţă între 4 şi 7 ani. Accesul se întîlneşte cu predilecţie noaptea ; în unele cazuri pot apărea chiar pînă la 3—4 crize pe noapte. La aproximativ 30 minute după adormire copilul se scoală în şezut sau în picioare, este palid sau congestionat, cu privirea înspăimîntată, ţipă, gesticulează, se apără, rosteşte cuvinte ininteligibile. După 1—2 min., alteori după 5—10 min., manifestările clinice dispar. La trezire copilul nu-şi aminteşte de cele întîmplate. Traseul EEG este normal. *Somnambulismul* este un automatism ambulatoriu nocturn care apare în exclusivitate în timpul somnului : copilul se scoală din pat, se plimbă prin cameră cu privirea fixă, este palid, nu are niciodată stare de agitaţie. Încercările de trezire sînt fără rezultat. Crizele durează 4—5 minute. *Automatismele verbale nocturne* (somnilochia) apare la toate vîrstele fiind vorba de subiecţi care află întîmplător că vorbesc în somn. Manifestarea lor nu prezintă nici un motiv de îngrijorare. *Bruxismul* este reprezentat de contracţii tonice ale muşchilor maseteri cu durată de cîteva secunde pînă la cîteva minute care se declanşează în timpul somnului. Cei din jur percep un scrîşnet al dinţilor. Nu are semnificaţie patologică.

Cataplexia constă în cădere bruscă cauzată de prăbuşirea tonusului postural fără pierderea stării de conştienţă ca urmare a unei emoţii. Examenul EEG este normal. *Narcolepsia* se caracterizează prin nevoia irezistibilă de a dormi. Uneori adoarme mîncînd sau mergînd. Accesul durează cîteva secunde pînă la 30 minute. Nu se însoţeşte de pierderea stării de conştienţă. Traseul EEG dă relaţii normale.

Tratamentul va ţine seama de faptul că este vorba de o afecţiune cronică cu manifestări repetitive, obiectivul major al terapiei fiind prevenirea reapariţiei manifestărilor accesuale, fără afectarea de către medicaţie a celorlalte funcţii ale sistemului nervos central, permiţînd în acelaşi timp încadrarea copilului în activitatea instructiv-educativă specifică vîrstei sale. De asemenea se va ţine seama şi de faptul că probabilitatea vindecării în urma aplicării unei terapii corecte este din ce în ce mai mare prin vindecare, prin aceasta înţelegîndu-se încetarea definitivă a crizelor pentru toată viaţa, după întreruperea tratamentului medical. Aplicarea tratamentului medicamentos se va efectua numai după ce s-a stabilit *precis* diagnosticul formei de epilepsie ţinînd seama de manifestările clinice şi EEG. Hotărîtoare pentru tratament este însă cunoaşterea aspectului *clinic* al crizei ; dacă există doar alterări ale traseului EEG fără manifestări clinice, nu se va efectua tratament. O altă problemă care se pune este aceea a aplicării terapeuticii cu un singur medicament (terapie monodrog), care se va institui cît mai precoce, scăzînd riscurile leziunilor cerebrale secundare (controlul total al crizelor).

Trebuie menţionat faptul că sînt şi forme de epilepsie care beneficiază mai ales de tratament neurochirurgical (formele de epilepsie apărute după tumori cerebrale, abcese, chisturi, hematoame, malformații vasculare etc.). Pe de altă parte sînt descrise și alte forme în care numai corectarea unei erori metabolice ereditare sau congenitale poate rezolva manifestarea epileptică (regim alimentar corespunzător în unele aminoacidopatii ; administrarea de vitamină B_6 în epilepsia piridoxinodependentă). În ultimul timp este descris cu rezultate bune tratamentul neurofiziologic, tratament prin antrenament de *biofeedback* electroencefalografic (Caplan, Sterman și colab., Psatta, citați de C. Arseni, Aurelia Arseni și D. Volanschi).

Tratamentul medicamentos antiepileptic trebuie urmat zilnic fără întrerupere timp de cîțiva ani (minimum 5 ani), după ultima criză. Întreruperea se va efectua progresiv, cu prudență, în timp de 1—2 ani, oprirea bruscă reprezentînd una dintre cele mai mari greșeli medicale. Fiind vorba de o terapie de lungă durată cu medicamente cu efecte nocive pe diverse organe se va efectua periodic control hematologic sau hepatic.

Medicamentele își realizează efectul prin acțiuni diverse : influența transportului ionilor de sodiu și potasiu prin membranele neuronale (Fenobarbital, Fenitoin) modificări ale metabolismului oxidativ (Fenobarbital, Diazepam, Acid valproic) sau afectarea transmisiei sinaptice (Fenobarbital, Fenitoin, Acid valproic). Cu toate progresele realizate însă nu se poate spune că există un medicament antiepileptic ideal care să fie activ împotriva tuturor tipurilor de criză, să fie eliminat lent, să poată fi administrat oral și să nu aibă efecte adverse.

A) Medicamentele antiepileptice sînt grupate în două categorii :

— *antiepileptic de ordinul I,* acela care administrat singur s-a dovedit că are în majoritatea cazurilor o eficacitate marcată împotriva uneia sau mai multor tipuri de crize (Fenobarbital, Fenitoin, Primidon, Carbamazepin, Acid valproic, Etosuximid, Trimetadion, Clonazepam, Nitrazepam, ACTH și glucocorticoizi) ;

— *antiepileptic de ordinul II,* acela care în condiții de monomedicație are rareori o eficiență marcată dar care asociat cu antiepilepticele de ordinul I, în condiții de rezistență parțială la acestea, determină creșterea semnificativă a eficienței terapeutice (Diazepam, bromuri, acetazolamidă, Metarbital). Se va începe cu un singur medicament de ordinul I, în doză eficientă, iar aprecierea corectă se va face după trecerea perioadei de timp necesare pentru stabilirea nivelului constant. În cazul rezistenței la o monomedicație corect condusă și respectată de bolnavi, se impune asocierea cu un antiepileptic de ordinul al II-lea, în acest fel realizîndu-se controlul crizelor, permițînd în același timp scăderea dozei primului medicament sub nivelul toxic.

Principalele medicamente antiepileptice folosite în practică sînt :

Fenobarbital (comprimate de 15 mg și 100 mg, fiole de 200 mg/2 ml). Numai preparatele de fenobarbital sodic sînt solubile în apă și pot fi administrate și i.v. Fenobarbitalul se absoarbe lent în tubul digestiv, realizînd concentrația plasmatică maximă în 6—8 ore de la administrarea orală. Timpul de înjumătățire la copii este cuprins între 40 și 70 ore. Concentrațiile plasmatice active sînt de 15—40 μg/ml, dar fenomenele toxice încep să apară chiar de la 30 μg/ml și devin severe la peste 60 μg/ml ; pentru realizarea nivelului plasmatic în platou sînt necesare 14 zile (concentrațiile, individuale variază foarte mult). Doza la copil este de 3—4 mg/kg/zi ; se poate administra într-o singură priză (datorită timpului mare de înjumătățire), dar pentru a evita sedarea și starea de somnolență, doza zilnică se împarte în două-trei prize. De remarcat este faptul că la începerea tratamentului dozele se cresc progresiv cu un miligram pe kg/săptămînă pînă la atingerea dozelor eficiente. Dozele peste 6 mg/kg dau efecte adverse : somnolență, dificultăți de concentrare, nistagmus, ataxie (la doze mari), erupții maculo-papuloase pe tegumente și mucoase. Prevenirea accidentelor de supradozaj la instituirea tratamentului se realizează prin creșterea progresivă a dozelor și administrarea în priză unică seara la culcare. Este medicamentul de elecție în crizele majore de *grand mal ;* de asemenea se indică în crizele focale jacksoniene (nu are efect în crizele de *petit mal).*

Fenitoin (comprimate de 100 mg și capsule de 100 mg și de 50 mg ; există și produse sub formă injectabilă i.m. sau i.v., de tipul Epanutin) se absoarbe lent din tubul digestiv (timpul necesar realizării concentrației plasmatice maxime este de 3—6 ore de la administrare) ; absorbția este uneori inegală și disponibilitatea pentru absorbție a diferitelor forme farmaceutice variază de la 20 la 98%. Medicamentul se leagă în proporție de 90% de proteinele plasmatice. Timpul de înjumătățire obișnuit este de 20—30 ore, dar poate varia între 12 și 60 ore. Platoul concentrației plasmatice constante se obține după 4—20 de zile de tratament. Eficacitatea terapeutică se realizează la valori cuprinse între 10 și 20 μg/ml. Dozele terapeutice sînt cuprinse între 3 și 8 mg/kg/zi, repartizate în 1—2 prize. Se administrează inițial 3 mg/kg/zi, crescînd progresiv la doza ce controlează criza fără apariția fenomenelor toxice (dozele peste 8 mg/kg/zi dau aceste efecte). Fenitoin prezintă efecte secundare (somnolență, ataxie, tremurături ale membrelor, diplopie, halucinații, delir) ce pot fi prevenite prin creșterea treptată a dozei inițiale și administrarea unei doze corespunzătoare. La începutul tratamentului se va atrage atenția părinților asupra posibilității apariției uneia din modificările enumerate și a necesității sesizării imediate a medicului ; cînd apar aceste modificări, se va întrerupe pe o perioadă scurtă administrarea de Fenitoin după care se reia cu doza foarte mică. Neluarea în seamă a semnelor de mai sus și nereducerea dozelor poate determina un sindrom cerebelos definitiv, datorită lezării ireversibile a celulelor Purkinje.

Alte modificări sînt erupții, eriteme, uneori chiar eritem febril, pruriginos, cu modificări sanguine și adenopatii, hepatosplenomegalie și artralgii, ce reprezintă o reacție de hipersensibilitate întîrziată față de Fenitoin care dispare la întreruperea medicamentului. Mai rar au fost descrise : sindrom Stevens-Johnson, lupus eritematos diseminat, hemopatii maligne, leucopenie, agranulocitoză sau aplazie medulară, hipertricoză și hipertrofie gingivală. Dintre efectele toxice severe sînt de remarcat acțiunea teratogenă descrisă atît la Fenitoin, cît și la Fenobarbital, care pot duce la gură de lup, buză de iepure sau malformații congenitale cardiace. Se indică în : crize generalizate, crize focale (în special cele cu simptomatologie complexă), epilepsie temporală. Este contraindicat în crizele de *petit mal* unde precipită apariția crizei. Formele administrabile intravenos sînt indicate în stările de urgență (starea de rău epileptic generalizat).

Primidon (tablete de 250 mg) este un medicament analog Fenobarbitalului. Administrat oral se absoarbe în proporție de 60—80%, realizînd concentrația plasmatică maximă după 4 ore ; după ingerare, o mare parte se transformă în Fenobarbital și de aceea este ilogică asocierea lui cu acest medicament. Timpul de înjumătățire este de 8—12 ore, concentrația plasmatică realizîndu-se la valori de 5—12 μg/ml. Doza este cuprinsă între 12 și 25 mg/kg/zi : se începe cu doza minimă și se crește lent la 7—10 zile ; se administrează într-o priză unică, seara la culcare. Întreruperea tratamentului (cînd s-a dovedit a fi ineficace) se va face lent, pentru a preveni atît creșterea temporară a reactivității individuale, cît și apariția fenomenelor de dependență psihică (la întreruperea bruscă). Efectele secundare sînt asemănătoare cu cele ale Fenobarbitalului, dar are și efecte adverse particulare : stare depresivă, halucinații, tremurături, anxietate. Medicamentul are aceleași indicații ca Fenobarbitalul, însă este mai scump. Este un antiepileptic de ordinul I în epilepsia tonico-clonică generalizată și în epilepsia cu crize focale cu simptomatologie elementară, iar în epilepsia mioclonică este de ordinul II. În ceea ce privește crizele focale cu simptomatologie complexă părerile sînt împărțite unii considerîndu-l chiar medicament de ordinul I.

Carbamazepin (preparat disponibil în țara noastră sub numele de Finlepsin, Tegretol, Stazepin) este un antiepileptic înrudit chimic cu Imipramina și alte antidepresive triciclice. Absorbția este lentă, iar 70—80% din cantitatea transportată în plasmă este legată de proteine. Timpul de înjumătățire este în medie de 21 de ore, iar timpul necesar pentru a atinge concentrațiile serice constante este de 2—4 zile. Concentrația serică eficientă este de 4—9 μg/ml. Pentru a evita variații ale concentrației sanguine ale medicamentului se recomandă împărțirea dozei zilnice în 3—4 prize. Doza recomandată este de 20 mg/kg/zi. Pentru a preîntîmpina apariția efectelor adverse se va începe administrarea medicamentului cu doza de 5—7 mg/kg/zi în prima săptămînă ajungîndu-se la 20 mg/kg/zi în a 3-a — a 4-a săptămînă de tratament. Principalele efecte secundare sînt : grețuri, vărsături, somnolență, nistagmus, diplopie, tulburări de acomodare vizuală, astenie, erupții cutanate. Medicamentul este un antiepileptic de ordinul I în epilepsia *grand mal* și în crizele focale cu simptomatologie elementară sau complexă.

Acidul valproic (Depakhene) este un acid organic simplu (acidul dipropil-acetic). Structura chimică se deosebește de a celorlalte medicamente antiepileptice ca avînd o parte comună cu acidul *gamma*-aminobutiric. Efectele antiepileptice sînt atribuite acumulării de acid *gamma*-aminobutiric și facilitării acțiunii postsinaptice a acestui mediator chimic. Acidul valproic se absoarbe practic în întregime și realizează concentrația plasmatică maximă în 1—3 ore de la administrarea orală. Timpul de înjumătățire este de 6—16 ore, ceea ce face obligatorie administrarea în 2—3 prize. La nou-născut timpul de înjumătățire este de 20 de ore. Nivelul plasmatic terapeutic se situează între 50 și 100 μg/ml, care se obține în 1—3 zile. Dozele recomandate sînt între 15—30 mg/kg/zi, repartizate în 2—3 prize. Efectele secundare sînt : iritație gastrică, vărsături, anorexie, pancreatită acută (foarte rar), hepatită toxică, căderea temporară a părului, aplazie medulară tranzitorie ; în timpul tratamentului este indicată monitorizarea periodică a funcțiilor hepatice și hematopoietice. Medicamentul este un antiepileptic de ordinul I de elecție în absențele tipice și un antiepileptic de ordinul II în crizele de *grand mal* și în epilepsia mioclonică.

Ethosuximid (Suxilep, capsule de 250 mg) are o structură chimică înrudită cu cea a barbituricelor absorbindu-se aproape complet și realizînd concentrații plasmatice la 3—7 ore de la administrarea orală. Timpul de înjumătățire este de 30—50 de ore. Concentrația eficientă terapeutică este între 40 și 120 μg/ml. Dozele recomandate sînt de 20—40 mg/kg/zi, în 2 prize zilnice. Efectele secundare mai frecvent întîlnite sînt : grețuri, vărsături, sughiț, cefalee, amețeli, oboseală, scăderea apetitului. De asemenea au fost semnalate reacții adverse grave de natură alergică sau imună (de tip sindrom Stevens-Johnson, deprimarea măduvei hematopoietice) care impun oprirea imediată a terapei. Este un antiepileptic de ordinul II în absențele tipice, epilepsia mioclonică, sindromul Lennox-Gastaut.

Trimetadion (Trepal, comprimate de 150 mg). Medicamentul se absoarbe repede și complet în tubul digestiv. Concentrația maximă plasmatică este atinsă în 2—4 ore de la administrarea orală. Timpul de înjumătățire este de 8 ore și de aceea doza zilnică se împarte în 3 prize. Doza recomandată este de 10—25 mg/kg/zi. Efectele adverse constau în : sedare, amețeli, cefalee, fotofobie, erupții cutanate, sindrom nefrotic, discrazii sanguine. De remarcat că este cel mai teratogen dintre medicamentele antiepileptice. Este un antiepileptic de ordinul I, indicat pentru a doua alegere în absențele tipice.

Diazepam (comprimate de 2 mg și 10 mg, soluție injectabilă i.v., sau i. m. conținînd 10 mg/2 ml) are o absorbție digestivă rapidă: după administrare orală sau rectală a unei doze unice concentrația serică este atinsă la 1—2—4 ore. Timpul de înjumătățire după injectare este de 7—10 ore, rata de eliminare fiind de 80—90% în 24 ore. După administrare i.m. absorbția este foarte lentă, mai lentă decît la administrarea orală, ceea ce face improprie calea intramusculară combaterii stării de rău epileptic. Folosirea Diazepamului sub formă i.v. implică multă atenție din cauza pericolului deprimării marcate a respirației. Efectele adverse ale Diazepamului constau în somnolență, confuzie, delir, tulburări de coordonare motorie. Doza este de 0,3—0,5 mg/kg/zi. Administrarea i.v. trebuie făcută lent, în ritm de 1 mg/minut ; nu se va asocia în seringă cu alte substanțe, deoarece precipită. Administrat i.v., constituie medicament de primă alegere în stările de rău epileptic. Administrat oral, este un antiepileptic de ordinul II.

Clonazepam (Rivotril) este un antiepileptic al cărui mecanism este datorit probabil favorizării acțiunii acidului *gamma*-aminobutiric asupra structurilor postsinaptice din creier. El se absoarbe în proporție de 80—95% și atinge concentrația plasmatică maximă după 3—12 ore de la administrarea orală. Timpul de înjumătățire este de 16—60 de ore. Concentrația terapeutică eficientă se situează între 10 și 15 μg/ml. Reacțiile adverse ale medicamentului, care pot apărea chiar la dozele obișnuite, sînt : somnolență, hipotonie, ataxie, uneori (în special la copii) agitație, iritabilitate, agresivitate. Este medicamentul de elecție în stările de rău epileptic pe care le întrerupe în mod brusc, cu doze totale de 2—8 mg. Clonazepam administrat oral este un antiepileptic de ordinul I, ca monomedicație în sindromul Lennox-Gastaut și în sindromul West. S-a dovedit a fi medicament de asociere cu acțiune foarte bună în tratamentul absențelor tipice și în crizele generalizate.

Nitrazepam (tablete de 2,5 mg) se resoarbe rapid după administrare orală (concentrația serică maximă se realizează în 1—2 ore). Timpul de înjumătățire a concentrației serice variază între 6 și 25 ore. Pentru a preîntîmpina variația concentrației serice zilnice se recomandă ca doza să fie împărțită în 3—4 prize. Medicamentul se administrează în doze de 0,5—1 mg/kg/zi, tratamentul incepîndu-se cu doze mici care se cresc progresiv pînă la controlul crizelor. Administrat i.v. cupează spectaculos starea de rău epileptic ; administrat oral este un antiepileptic de ordinul I, în encefalopatia mioclonică infantilă cu hipsaritmie și de asociere în sindromul Lennox-Gastaut (tabelul 1.9.).

Tabelul 1.9

Tratamentul antiepileptic în raport cu formele clinice de epilepsie

(după H. Penin)

Tipul crizelor	Formă particulară de epilepsie	Antiepileptice de ordinul I	Antiepileptice de ordinul II
Crize generalizate Tonico-clonice	Epilepsie de veghe Epilepsie de somn	Fenobarbital Primidon Carbamazepin	Depakhene Fenitoin
Tonice-mioclonice	E M I H	Clonazepam Nitrazepam	ACTH Corticoizi
Mioclonice	Epilepsie cu tresăriri a tinerilor	Fenobarbital Primidon	Depakhene
Mioclonice Atonice Absențe atipice	Sindrom Lennox-Gastaut	Clonazepam	Nitrazepam
Absențe tipice	*petit mal* absență	Depakhene	Trimetadion Ethosuximid
Crize parțiale cu simptomatologie simplă sau complexă		Carbamazepin	Fenitoin

B) Tratamentul stării de rău epileptic. Starea de rău epileptic reprezintă una dintre marile urgențe pediatrice, mortalitatea fiind de aproximativ 20%, legată fie de hipertermie, distrucția țesutului nervos sau alteori datorită excesului de anticonvulsivante care acționează pe un centru respirator deja compromis. Printre cauzele care pot duce la rău epileptic se pot enumera : neadministrarea medicamentului la timp sau întreruperea terapiei pentru investigații (nu se va opri niciodată medicația în vederea efectuării EEG) ; rezistența la medicament ; procese infecțioase ; traumatisme.

Rezolvarea stării de rău epileptic impune cel puțin 3 etape :

a) Măsuri de prim-ajutor : plasarea bolnavului într-un pat capitonat, imobilizat, cu capul în poziție laterală, instalarea unei sonde pentru aspirarea secrețiilor, administrarea de oxigen, monitorizarea funcțiilor vitale (puls, tensiune arterială, respirație). În același timp se impune tratamentul stării de șoc.

b) Diagnosticul implică coroborarea datelor anamnestice cu cele clinice la care se adaugă examenele paraclinice (hemogramă, glicemie, calcemie, uree sanguină, ionogramă sanguină, examen urină, examen toxicologic, Astrup, fund de ochi, puncție lombară, dozarea nivelului seric al anticonvulsivantelor). Atunci cînd este posibil, EEG este de mare importanță pentru stabilirea formei clinice de epilepsie și aplicarea tratamentului.

c) Tratamentul anticonvulsivant cuprinde :

— administrare de glucoză 5%, în doze de 50—80 ml/kg/zi, iar în eventualitatea existenței unui dezechilibru metabolic va fi corectat și acesta ;

— Diazepam cu doză start de 0,3 mg/kg în ritm de 1 mg/ml/minut ; doza se va repeta la 10—15 minute. Nu se va depăși doza totală de 5 mg la copiii sub 25 kg și 10 mg la cei peste 50 kg. *Medicamentul injectat prea repede poate produce stop respirator. Nu se va administra niciodată Diazepam dacă s-au folosit înainte barbiturice* (dacă totuși va trebui folosit după administrarea acestora va fi pregătită trusa de reanimare). Dacă nu s-au obținut rezultate bune cu Diazepam se poate folosi fenobarbital sodic i.v. administrat lent, în doză de 5 mg/kg [1]. Doza de întreținere cu Fenobarbital este de 4—6 mg/kg/zi ; se va începe cu ea la 12—24 ore de la prima administrare i.v. Dacă nu s-au obținut rezultate bune cu medicamentele enumerate anterior se poate folosi paraldehida în doză de 0,15 ml/kg/doză sau chiar anestezia generală.

Regimul de viață al copilului epileptic fără afectare neurologică sau psihică va fi normal, el fiind integrat printre copiii cu școlaritate normală : va desfășura o activitate fizică moderată, va practica sporturile recreative [2] ; de asemenea copilul nu va fi expus prelungit la soare, nu va fi privat de somn, nu va efectua activități fizice prelungite. Sînt contraindicate sportul de performanță și activități care predispun la traumatisme craniene. Copilului îi va fi organizat un program zilnic în care vor fi prevenite solicitările fizice și intelectuale dar și cu evitarea îngrădirilor extremiste deoarece educarea greșită poate aduce daune asupra personalității copilului. Copilul trebuie ferit de acei factori care-i generează complexe.

---

[1] Perfuzat în ritm de 30 mg/minut ; doza se poate repeta la 20—40 minute dacă convulsiile nu cedează.

[2] Nu va fi lăsat să înoate, fără supravegherea unui adult.

Regimul alimentar va fi rațional, echilibrat proteic suficient de bogat în vegetale, fructe, zarzavaturi. Se pot restrînge condimentele[1]. Diversele scheme pentru realizarea regimului cetogen sînt dificil de pus în practică; de fapt, el are indicații numai în crizele rezistente la tratament medicamentos și în cazurile în care reacțiile adverse medicamentoase sînt severe.

Alegerea profesiunii ridică o serie de probleme; acești bolnavi trebuie încadrați într-un domeniu de activitate cît mai potrivit stării lor: activitățile la domiciliu, pot lucra în birou. Pot presta munci care nu necesită supraveghere continuă. De asemenea trebuie ținut seama de faptul că respectarea tratamentului, încadrarea familială și socială sînt factori care duc în final la activitate apropiată de normal.

Dispensarizarea. Este absolut necesar ca bolnavul epileptic să fie dispensarizat, aceasta fiind cea mai eficientă metodă de asistență ambulatorie. Ea se va efectua conform unui program periodic, bolnavii fiind chemați la interval de 6 luni (în eventualitatea unei evoluții favorabile) sau mai des (în situația în care evoluția nu este bună). Se vor supraveghea modul de administrare al medicamentelor și al eficienței lor (control clinic, EEG, concentrația plasmatică). Se va preveni apariția rahitismului prin tratament profilactic cu vitamina D (la aceia care primesc Fenobarbital, Fenitoin, Primidon). De asemenea se vor efectua controale periodice pentru a preveni complicațiile legate de efectele adverse ale medicației antiepileptice.

1.4.2. CONVULSIILE (stările neepileptice paroxistice)

Convulsiile reprezintă manifestări foarte frecvente în patologia infantilă, considerîndu-se că aproximativ 5—10% din copii au avut una sau mai multe stări convulsive pînă la vîrsta de 15 ani. Ele constituie un mod de reacție al creierului, căruia nu-i este obligatoriu să-i corespundă o leziune organică subiacentă, pentru a apărea o manifestare paroxistică, aceasta putîndu-se declanșa și datorită unor factori cum ar fi: febra, hipocalcemia, hipoglicemia, hiponatriemia, deficitul de vitamină B_6 etc. La copil este greu de apreciat, mai ales după primele crize, dacă este vorba de o epilepsie propriu-zisă sau dacă manifestarea convulsivă este unică și simptomatică. Indiferent de natura lor, convulsiile copilului au la bază descărcări ale neuronilor corticali și subcorticali legate de modificarea excitabilității lor. Această modificare este în strînsă legătură cu: anomalii metabolice (congenitale sau dobîndite), procese infecțioase etc. Dacă în urma unei acțiuni (endogene sau exogene) asupra neuronilor membrana lor este depolarizată, se produce scăderea stabilității ei și creșterea excitabilității neuronale, cu descărcări electrice ale neuronilor, din focarul respectiv, cu expresie clinică (criza convulsivă). Descărcarea neuronală poate rămîne localizată (criză focală) sau se poate extinde în zone învecinate (crize generalizate). În general se consideră că există o tendință de autolimitare a descărcării convulsive și a difuziei din focarul inițial. De remarcat este faptul că în fața unei noxe convulsivante de același tip, unii copii prezintă crize convulsive iar alții nu, considerîndu-se că există o predispoziție familială sau ereditară pentru convulsii.

---

[1] Băuturi alcoolice, ciocolată, cacao, cafea, ceaiuri tari.

Un rol important în declanșarea unei crize convulsive revine vîrstei. Astfel, în perioada neonatală, creierul imatur are o capacitate mai redusă de declanșare a unei crize convulsive decît cel matur, datorită faptului că mecanismele inhibitorii sînt mai dezvoltate decît cele excitatorii, ceea ce face ca în această etapă de vîrstă criza convulsivă să fie rară și de obicei cu caracter localizat. Se consideră că numai excitanți care agresionează foarte puternic creierul sînt capabili de a declanșa o criză convulsivă la nou-născut (chiar pînă la vîrsta de 6 luni), rezultînd de aici că existența unei crize convulsive în această perioadă de viață are un prognostic sever. Între 6 luni și 4 ani există o dominanță a mecanismelor excitatorii, tendința la convulsii crescînd ; Gastaut susține chiar existența unui sistem reticulo-talamic (generator de convulsii) și a unui sistem talamo-caudat (cu rol inhibitor).

1.4.2.1. CONVULSIILE NOU-NĂSCUTULUI [1]

Frecvența convulsiilor în această perioadă de vîrstă variază : 3,7‰ (Gentz, 1969), 8,6‰ (Goldberg, 1983) pînă la 14‰ (Brown). Creșterea incidenței raportată în ultimii ani este legată de posibilitățile mai complexe de investigare. Problemele pe care le ridică convulsiile în această etapă de vîrstă sînt : recunoașterea crizei convulsive, încadrarea ei într-o anumită categorie în funcție de manifestarea clinică și electroencefalografică și în final aplicarea tratamentului de urgență și ulterior a tratamentului de fond. Așa cum s-a arătat, datorită particularităților creierului legate de vîrsta de nou-născut, acesta este incapabil de a descărca în întregime sau la nivelul unei întregi emisfere, deci manifestările convulsive vor avea aspect atipic (la această vîrstă apar extrem de rar manifestări generalizate de tip tonico-clonic). După Roze și Lombroso (1970), se disting 5 tipuri de manifestări convulsive la nou-născut :

— *crize fragmentare* [2] — manifestări convulsive care se exteriorizează la un membru sau un fragment de membru și migrează rapid de la o zonă la alta, fără nici o regulă. Datorită prinderii succesive variabile de la un moment la altul aspectul poate fi acela de criză de tip *grand mal*. Electroencefalografic se exteriorizează sub formă de focare de unde lente ;

— *crize focale* [2] (parțiale) ce constau din apariția unor clonii localizate la un membru rareori extinzîndu-se în „pată de ulei“ ;

— *crize mioclonice,* foarte rare la nou-născut, trebuie diferențiate de tremurăturile și stările de hiperexcitabilitate, întîlnite la prematuri și nou-născutul normoponderal ;

— *crize tonice generalizate :* nou-născutul are aspect de rigiditate de decerebrare ; se asociază cu apnee, cianoză, devierea ochilor ; acestea constituie semne de leziune hipoxic-ischemică sau anomalii structurale ale sistemului nervos central ;

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.3.2.

[2] Apar cel mai frecvent datorită unor tulburări metabolice.

— *convulsii atipice* reprezentate de crize de apnee, clipit paroxistic, mişcări de deglutiţie, masticaţie sau sucţiune, tulburări vaso-motorii ; au semnificaţie severă fiind expresia unei importante afectări cerebrale (tabelul 1.10.).

Tabelul 1.10.

Clasificarea convulsiilor în perioada neonatală

Afecţiuni intracraniene

Hemoragii : intracraniene, subarahnoidiene, meningocerebrale
Edem cerebral (secundar hipoxiei sau infecţiei)
Icter nuclear
Tromboză venoasă cerebrală
Fistulă arterio-venoasă
Malformaţii cerebrale
Infecţii : meningite, encefalite, abcese cerebrale etc.

Boli generale

Infecţii : septicemii, rubeolă, toxoplasmoză, boala incluziilor citomegalice
Metabolice : hipoglicemie, hipocalcemie, hipernatriemie, hiponatriemie, piridoxinodependenţă, hipomagneziemie, aminoacidopatii
Toxice (după administrare de medicamente)

Se impune a face o diferenţiere între convulşiile din afecţiuni organice cerebrale (hemoragii meningocerebrale, meningite neonatale, encefalopatii hipoxice perinatale, tezaurismoză cerebrală etc.) şi convulsiile izolate din boli metabolice, de cauză toxică, din edem cerebral, ultimele avînd un prognostic bun. În cadrul convulsiilor neonatale un loc aparte îl ocupă starea de rău epileptic a nou-născutului, care datorită gravităţii sale, a prognosticului sever şi a procentului mare al mortalităţii, impune stabilirea în timp util a diagnosticului, precum şi a posibilităţilor de prevenire. Este foarte dificil de stabilit diagnostic la timp datorită caracterului atipic al crizelor, de multe ori neexistînd un paralelism între manifestările clinice şi traseul electroencefalografic. Starea de conştienţă între crize poate fi normală, alteori nou-născutul este obnubilat sau comatos, acestea apărînd de obicei la 1—3 zile de la debut. Intercritic, nou-născutul prezintă de obicei reflex de supt, poate fi hipo- sau hiperton, plînsul fiind absent şi înlocuit de geamăt. Starea de rău convulsiv poate dura 3—5 zile sau mai mult în special datorită dificultăţilor de diagnostic precoce. Prognosticul este cu atît mai grav cu cît ea durează mai mult datorită sechelelor care se instalează.

Pentru stabilirea diagnosticului şi, ulterior, pentru instituirea terapiei de urgenţă în convulsiile neonatale sînt necesare o serie de investigaţii dintre care enumerăm : calcemie, glicemie, Astrup, electroliţi, hemocultură, urocultură, cromatografie urinară, puncţie lombară, EEG, radiografie craniană. După stabilirea diagnosticului etiologic, tratamentul se aplică în funcţie de factorul care a generat manifestarea convulsiilor, ţinînd seama de faptul că la început trebuie realizată echilibrarea metabolică şi, în condiţiile cînd convulsiile nu cedează, se vor administra medicamentele antiepileptice.

Tratamentul va cuprinde următoarele :

— permeabilizarea căilor aeriene superioare şi administrarea de oxigen ;

— administrarea de calciu gluconic 10%, 1—2 ml/kg i.v., iar dacă convulsiile nu cedează se introduce glucoză soluție de 33% 1—2 ml/kg i.v.; dacă și după administrarea glucozei convulsiile nu cedează, se va administra sulfat de magneziu 20% 0,15—3 ml/kg (doză unică). Dacă și după aceasta convulsiile persistă se va recurge la administrarea de vitamină B_6 50—100 mg, i.m. Persistența convulsiilor după aceste încercări de reechilibrare metabolică impune administrarea unui antiepileptic de tipul: Diazepam 0,25—0,30 mg/kg/doză i.v. sau Fenitoin 10 mg/kg/doză. i.v.

Prognosticul convulsiilor neonatale este în strînsă legătură cu etiologia lor (cele metabolice avînd o evoluție bună), cu absența semnelor de leziune cerebrală și cu aspectul EEG; în situația în care se întîlnesc semnele clinice ce traduc leziuni cerebrale precum și prezența unui traseu electroencefalografic modificat, prognosticul este nefavorabil. În aceste situații se impune o medicație anticonvulsivantă *per os* cu Fenobarbital 5—6 mg/kg/zi, pentru prevenirea recurențelor.

De fapt, orice nou-născut care a prezentat manifestări convulsive trebuie dispensarizat (atît la dispensarul teritorial, cît și la cabinetul de neuropsihiatrie infantilă din dispensarul policlinic) și urmărit în legătură cu posibilitatea apariției unor noi recurențe și în ceea ce privește dezvoltarea neuropsihică.

1.4.2.2. CONVULSIILE SUGARULUI ȘI ALE COPILULUI MIC

Aceste manifestări neepileptice sînt frecvente la sugari și copilul mic, ele fiind legate și de predominanța mecanismelor excitatorii, de foarte multe ori fără un substrat epileptogen, creierul fiind normal, însă răspunsul în fața unei agresiuni exogene sau endogene fiind sub formă de criză convulsivă. Din punct de vedere etiologic, aceste manifestări neepileptice pot apărea ca epifenomene în diverse afecțiuni legate de sistemul nervos central cum ar fi meningitele și encefalitele de diverse etiologii și care după unii autori ar ocupa 20—40% din convulsiile copilului. De aceea se impune, ca prim gest în fața unui atac convulsiv apărut pentru prima dată, efectuarea puncției lombare, cu foarte mare grijă, precedată de examenul fundului de ochi la copilul mare.

Alteori, manifestarea convulsivă neepileptică are legătură indirectă cu sistemul nervos central. În această grupă se pot enumera: convulsiile febrile, convulsiile hipocalcemice, convulsiile hipoglicemice, convulsiile din tulburările hidroelectrolitice, convulsiile din intoxicații (accidentale, medicamentoase) etc.

Între aceste manifestări, un loc important îl ocupă *convulsiile febrile neepileptice* întîlnite la sugar și copilul mic, avînd drept caracteristică contracțiile tonico-clonice care apar în timpul accesului febril.

În anul 1905, Hoechsinger le denumește „ocazionale", iar Faierber (1929) introduce termenul de „convulsie febrilă". Ulterior Livingston introduce două noțiuni: *convulsie febrilă simplă*, care apare la copii sub 5 ani cu accese generalizate scurte și traseu EEG normal, și noțiunea de *convulsie complexă* în care copilul prezintă semne de localizare, accesele fiind prelungite sau asociate cu anomalii electroencefalografice. Pentru convulsiile febrile care depășesc 20 de minute ca durată și care sînt urmate uneori de complicații sau chiar de deces, în absența elementelor care aduc la considerarea lor ca manifestări de encefalopatie inflamatorie, a fost creată noțiunea de *stare de rău convulsiv febril*.

Sub vîrsta de 18 luni există cel mai mare risc pentru apariția „stării de rău convulsiv febril". Este posibil ca starea de rău convulsiv febril să nu reprezinte debutul unei epilepsii, dar să provoace leziuni cerebrale care se vor manifesta ulterior ca focare epileptogene.

Convulsiile febrile prezintă următoarele caracteristici (după V. Popescu) :

— apar pentru prima dată în context febril (temperatură peste 38° C), la maximum 24 de ore de la ascensiunea termică ;

— ascensiunea febrilă să nu fie în cadrul unei afecțiuni acute a sistemului nervos central (meningite, encefalite etc.) ;

— copilul să nu prezinte antecedente patologice neurologice ;

— durata crizei convulsive să fie sub 15 minute, nerealizînd starea de rău convulsiv ;

— vîrsta la care survine prima criză să fie sub 3 ani ;

— aspectul clinic, să fie de convulsie tonico-clonică generalizată ;

— copilul să nu prezinte antecedente epileptice ;

— electroencefalograma să fie normală în perioada intercritică.

Incidența cu care se întîlnesc convulsiile febrile este estimată la 1,9—3,6% din totalul manifestărilor epileptice. Vîrsta la care se întîlnește mai des este între 6 luni și 3 ani, cu incidența cea mai mare între 1 an și 2,5 ani.

Apariția unui acces convulsiv febril depinde de gradul ascensiunii termice, de severitatea stimulului care agresionează encefalul, de ușurința de difuziune a descărcării accesului (pragul de descărcare variind cu vîrsta și maturitatea cerebrală).

Într-o convulsie febrilă febra este de obicei peste 38°C considerîndu-se că pentru fiecare pacient există un prag minim și care o dată depășit duce la apariția accesului convulsiv. După unii autori contează și rapiditatea instalării febrei, aceasta fiind mai importantă decît mărimea temperaturii. La acești bolnavi s-ar asocia și un defect al fosforilării oxidative cerebrale. În aceste cazuri nevoia crescută de oxigen din timpul febrei suprasolicită brusc resursele metabolismului oxidativ-cerebral ; convulsiile prin ele însele măresc cerința de oxigen, astfel încît efectele febrei și ale convulsiilor se cumulează. Aspectul clinic este de criză tonico-clonică generalizată care se întîlnește în 75% din cazuri. În 20% din cazuri crizele pot prezenta aspect tonic, starea de rău convulsiv întîlnindu-se numai în 2% din cazuri.

Tratamentul convulsiilor febrile, va avea ca obiectiv de urgență sistarea accesului și pentru aceasta se vor lua următoarele măsuri : aspirarea secrețiilor și favorizarea respirației normale, scăderea febrei, imobilizarea copilului pe un pat capitonat și administrarea unui anticonvulsivant

Medicamentul anticonvulsivant de elecție este Diazepam (fiole de 10 mg/2 ml) : acțiunea sa este asemănătoare cu a somnului fiziologic, profunzimea și durata variind după doză ; se administrează în doză de

0,3 mg/kg/doză, i.v., în ritm de 1 mg/minut pînă ce criza se oprește. Diazepamul nu se amestecă în seringă cu nici un alt medicament și nici nu se diluează cu apă distilată sau soluții alcaline, deoarece precipită. Are efect de scurtă durată (timpul de înjumătățire fiind de aproximativ 3 ore) și de aceea manifestarea convulsivă poate reapărea. Dacă convulsia nu a cedat, aceeași doză se poate repeta la 15 minute. Dacă manifestarea convulsivă persistă, se va recurge la administrarea de Paraldehidă 5% în doză de 0,15 ml/kg/doză/i.v., și dacă accesul convulsiv tot nu cedează, în această situație se recurge la administrarea unui barbituric cu acțiune rapidă de tipul Amital sodic în doză maximă de 15 mg/kg/doză, i.v. (în serviciul de reanimare). Imediat ce s-a oprit criza, se va administra Fenobarbital 5 mg/kg., i.m., ca doză inițială, apoi 4—6 mg/kg/zi *per os* pentru a atinge concentrația eficientă care să controleze eventualele crize ce ar surveni (niciodată nu se vor administra Diazepam și Fenobarbital împreună, datorită posibilității apariției stopului respirator).

Se va combate febra cu băi călduțe prelungite, se va administra Acid acetilsalicilic (50—60 mg/kg/zi), Paracetamol (50 mg/kg/zi), se va efectua o hidratare corespunzătoare ; de asemenea, se va aplica tratamentul cu antibiotice sau chimioterapice, în funcție de cauza generatoare de febră.

Pentru prevenirea recidivelor este absolut necesară administrarea de Fenobarbital în continuare ca tratament continuu în doză de 4—6 mg/kg/zi (priză unică, seara) timp de 3—4 ani. Pentru a preîntîmpina efectele secundare ale Fenobarbitalului se va ajunge treptat la această doză, iar întreruperea medicamentului se va efectua de asemenea gradat.

Tratamentul este eficient atunci cînd concentrația de Fenobarbital în sînge se situează între 5 și 20 µg/ml. Unii copii sînt protejați la nivele serice mai mici, impunîndu-se monitorizarea nivelului seric, avînd în vedere efectele secundare ale Fenobarbitalului. Sînt și autori care se pronunță împotriva terapiei cu Fenobarbital, după un singur episod de convulsii febrile. În ultimul timp s-au obținut rezultate bune cu Valproat de sodiu în profilaxia convulsiilor febrile, el avînd avantajul unor efecte secundare mai mici.

Riscul recurențelor este influențat de vîrstă, de starea neurologică a copilului, de dinaintea primei crize convulsive, de caracterul convulsiilor, de durata lor. Se consideră că dacă manifestarea convulsivă a apărut la o vîrstă mai mică, riscul recurențelor este mai mare : cînd prima criză convulsivă a apărut sub vîrsta de un an, riscul recurenței este de 2,5 : 1, spre deosebire de 1 : 3 după vîrsta de 3 ani. Majoritatea recurențelor apar în primii 2 ani de la prima convulsie febrilă (50% apar în primele 12 luni). Unele convulsii febrile, în special cele recurente, determină : deficit motor, retard mental, dificultăți la învățătură. Se consideră că aceste manifestări se întîlnesc la 5% din copii cu convulsii febrile.

Prognostic. Elementele cele mai importante pentru prognostic sînt manifestările clinice ale primei crize convulsive (semne de localizare sau hemiconvulsiile prelungite sau recurente, avînd un prognostic rezervat). De asemenea, contează dacă este vorba de o convulsie simplă sau de o convulsie complexă, în această ultimă situaţie riscul apariţiei epilepsiei fiind de 3—4 ori mai mare. Dacă bolnavul are sechele neurologice şi prezintă o criză convulsivă simplă se consideră că riscul apariţiei epilepsiei este crescut de 5 ori, iar în situaţia în care copilul prezintă convulsie febrilă şi anomalii neurologice riscul este crescut de 18 ori. Se consideră că 3 factori au rol important în apariţia epilepsiei la aceşti copii : convulsiile febrile complexe, anomaliile neurologice anterioare şi istoricul familial de epilepsie. Dacă nu sînt prezenţi aceşti factori copilul cu convulsii febrile are risc de 1% de a face epilepsie după vîrsta de 7 ani. Cînd copilul prezintă unul din aceşti factori de risc probabilitatea este de 2—3%, iar prezenţa a 2 dintre factori duce la un risc de 10—12%.

1.5. BOLILE DEGENERATIVE ALE CREIERULUI

MEILĂ PĂTRU

Sub numele de boli degenerative se înţeleg acele boli în care nu se pun în evidenţă în sistemul nervos nici leziuni inflamatorii, nici leziuni neoformative, ci numai leziuni degenerative primitive. Caracterul esenţial al acestor afecţiuni îl constituie pierderea progresivă a funcţiilor intelectuale, a funcţiilor motorii şi senzitive. De asemenea, caracteristice pentru bolile eredogenerative sînt debutul (cel mai frecvent după naştere, deseori la o vîrstă mai înaintată) şi ereditatea (apariţia bolii la mai mulţi membri aparţinînd aceleiaşi înrudiri şi faptul că apare la mai mulţi fraţi proveniţi din aceiaşi părinţi). Transmiterea ereditară autosomal recesivă constituie regula ; mai rar este vorba de transmisie recesivă sau dominantă legată de sex. De remarcat că, în generaţiile următoare (la nepoţi), boala apare mai precoce şi mai grav.

În ultimii 20—30 de ani, cercetătorii au evidenţiat drept cauză a maladiilor degenerative cerebrale, anumite enzimopatii specifice, care alterează în primul rînd metabolismul proteinelor, dar şi pe cel al lipidelor (neurolipidoze) şi, mai rar, pe cel al hidrocarbonatelor. Acest deficit enzimatic produce afectarea diferitelor organe, dar interesează cu precădere sistemul nervos central. Uneori este posibilă depistarea purtătorilor acestor tare (părinţii heterozigoţi) şi diagnosticarea afecţiunii încă din viaţa intrauterină.

Un alt caracter al acestor boli degenerative îl constituie faptul că ele nu pot fi uşor clasificate şi că nu există vreun tratament eficace pentru cea mai mare parte dintre ele. Pentru a permite totuşi o clasificare, în mare, s-a încercat o separare a acestor maladii în : boli degenerative ale substanţei cenuşii ; boli degenerative ale substanţei albe ; boli degenerative sistemice.

1.5.1. BOLILE DEGENERATIVE ALE SUBSTANŢEI CENUŞII

Cunoştinţele în legătură cu tulburările enzimatice şi bolile moleculare ale sistemului nervos fiind încă reduse trebuie acceptată o clasificare pe care o îngăduie examenul morfopatologic şi cel clinic (tabelul 1.11).

Tabelul 1.11.

Boli prin acumulare neuronală

1. Gangliozidoze
    - Maladia Tay-Sachs
    - Gangliozidoze generalizate
2. Boli prin supraîncărcare în sfingolipide (altele decît gangliozidozele)
    - Maladia Gaucher
    - Maladia Nieman-Pick
    - Maladia Farber (lipogranulomatoza)
3. Alte boli prin supraîncărcare neuronală
    - Glicogenozele (și altele)

Degenerescența substanței cenușii fără atingere neuronală

Boala Alper
Boala Leigh
Boala Menkes

Maladiile metabolice și de tezaurizare cu implicații neurologice sînt tratate în capitolul „Boli de metabolism“ [1].

1.5.2. BOLILE DEGENERATIVE ALE SUBSTANȚEI ALBE

Acest mare grup de afecțiuni se referă la acele perturbări ale SNC în care aspectul predominant este lipsa primară a formării de mielină (leucodistrofii) sau degenerarea secundară (boli mielinoclastice). Într-un anumit sens acest capitol ar putea să fie denumit „boli demielinizante“ deoarece cuprinde maladii al căror caracter principal îl constituie existența unui proces de demielinizare, ceea ce arată afectarea predominantă a substanței albe a nevraxului (atît în măduvă cît și în creier). Nu se știe dacă este vorba de entități separate sau de diferite forme de manifestare ale aceleiași boli de bază (s-au descris și forme de tranziție). Din punct de vedere morfologic se observă o degradare a mielinei la nivelul SNC, fără atingerea mielinei nervilor periferici. O reacție inflamatorie limfocitară perivasculară se observă în regiunile de demielinizare, lăsînd să se înțeleagă posibilitatea unei afecțiuni autoimune sau a unei infecții virale, dar nu sînt probe certe nici pentru una, nici pentru alta.

După mai mulți autori, se poate adapta următoarea clasificare (tabelul 1.12).

1.5.2.1. BOLI MIELINOCLASTICE

1.5.2.1.1. Boala Schilder (encefalita periaxială difuză)

Această afecțiune este o leucoencefalită demielinizantă, atingînd, în forma ei pură, aproape simetric, substanța albă a ambelor emisfere cerebrale; are o evoluție acută, subacută sau cronică. Termenul de scleroză difuză cerebrală se aplică în cazurile cu leziuni limitate la substanța albă a emisferelor posterioare. Unii includ tot aici cazurile

---

[1] vezi vol. 3, cap. 3.7.

Tabelul 1.12.

Bolil mielinoclastice :

boala Schilder
boala Baló
scleroza multiplă (scleroza în plăci)
neuromielita optică (boala Devic)
encefalomielita acută difuză
leucoencefalita acută necrozantă hemoragică (boala Hurst)
PESS (panencefalita subacută sclerozantă)

Leucodistrofii :

leucodistrofia sudanofilă
scleroza Canavan (degenerare spongioasă a substanţei albe)
boala Alexander (leucodistrofia fibrinoidă)
leucodistrofia metacromatică
boala Krabbe (leucodistrofia celulară globoidă)

Alte boli :

sindromul Cockayne
sindromul Chediak-Higashi

familiale, pe cînd alţii le clasifică printre leucodistrofii. Maladia, de etiologie necunoscută, nu este ereditară; sfîrşitul bolii este totdeauna letal.

Simptomatologia variază după gravitatea bolii şi după importanţa (inegală) a leziunilor în diferite regiuni cerebrale. Debutul bolii se face simţit, în majoritatea cazurilor, între 5 şi 12 ani, printr-un tablou clinic pseudo-tumoral cu : semne focale certe, afazie, apraxie, hemiplegie progresivă, edem papilar, convulsii, episod psihotic acut. În cîteva luni semiologia se completează progresiv cu tulburări de atenţie, regresiune intelectuală (diminuarea memoriei şi a raţionamentului).

Tulburăriie neurologice sînt diverse :

— sindrom piramidal bilateral : paraplegie spasmodică progresivă, cu contractură intensă care imobilizează membrele inferioare în hiperextensie şi membrele superioare în flexie şi adducţie ; de asemenea, se mai poate întîlni spasmul tonic, care sugerează hipertonia decerebratului ;

— tulburări senzitive ;

— tulburări ale limbajului (disartrie, afazie).

Tulburările senzoriale, de origine centrală, apar destul de repede : tulburări vizuale cu hemianopsie laterală omonimă sau cecitate de tip cortical (fără semne de leziune ale nervului optic şi fără tulburări ale reflexelor pupilare), mai rar surditatea (tot de natură centrală).

Diagnosticul, extrem de dificil, se bazează pe : absenţa caracterului familial ; tablou clinic cu evoluţie progresivă (deteriorare intelectuală, semne piramidale, cecitate centrală) ; examene complementare : lichidul cefalorahidian prezintă creşterea proteinelor (chiar disociaţie albuminocitologică), creşterea gammaglobulinelor, reacţie cu benzoe-coloidal pozitivă.

Morfopatologia evidenţiază leziuni demielinizante întinse, localizate exclusiv în substanţa albă a creierului, dînd aspectul unei vaste plăci cenușii de scleroză. În formele acute, la copil, se văd zone de aspect gelatinos și chiar cavități porencefalice. Leziunea cerebrală este în genere simetrică și difuză.

Evoluția bolii se îndreaptă spre demență, cvadriplegie spastică și imobilizare la pat.

Tratamentul este simptomatic.

1.5.2.1.2. Boala Baló

A fost descrisă de acesta în 1928 sub numele de „encefalită periaxială concentrică" la un bolnav de 23 de ani cu antecedente care sugerau o tumoră cerebrală stîngă. Gh. Marinescu și colab. au fost de părere că această leucoencefalită, cu focare de demielinizare concentrică alături de aspecte tipice de demielinizare periaxială difuză, aparține leucoencefalitei demielinizante difuze (Schilder), mai ales că din punct de vedere clinic tabloul este de leucoencefalită subacută. Ca atare, scleroza concentrică a lui Baló ar putea fi considerată ca o formă particulară a maladiei Schilder sau a sclerozei în plăci.

1.5.2.1.3. Scleroza multiplă (scleroza în plăci)

În această afecțiune, din punct de vedere morfopatologic, nu sînt diferențe semnificative între copil și adult : multiple focare de demielinizare în regiunea paraventriculară, axonii prezintă degenerescență secundară în formele tardive. Plăcile cronice sînt bine delimitate de substanța albă vecină. Aceleași modificări se întîlnesc în măduvă, în nervul optic și în chiasmă. De asemenea, se observă reacție glială de grade variabile, fagocitarea mielinei degenerate, precum și un infiltrat inflamator perivascular. Scleroza în plăci (multiplă) este forma cronică progresivă a encefalomielitei acute diseminate ; ea atinge întregul sistem nervos central.

Clinic, boala debutează în copilărie, rar înainte de vîrsta de 10 ani, de regulă între 10 și 15 ani. Nu are un caracter ereditar : se crede a fi de etiologie virală prin mecanism de tip *slow virus*.

Manifestările clinice sînt foarte diverse, izolate sau asociate într-o manieră foarte variabilă de la început.

Nevrita optică este semnul clinic inițial cel mai frecvent întîlnit (un sfert din nevritele optice din copilărie sînt datorite sclerozei multiple) și se traduce prin scăderea brutală a acuității vizuale (pînă la cecitate general unilaterală) ; examenul oftalmologic arată nevrită optică retrobulbară (scotom central cu papilă normală la început, apoi cu atrofie optică primitivă). Evoluția este regresivă și lasă (sau nu) sechele : ambliopie, atrofie optică.

Sindromul cerebelos (static și/sau cinetic) sau *cerebelo-vestibular* (vertij, nistagmus) sînt alte semne clinice care-și fac apariția. *Sindromul piramidal,* reprezentat prin paraplegie spastică, poate rămîne timp îndelungat singurul complex simptomatic al afecțiunii. Reflexele osteotendinoase sînt exagerate, semnul Babinski este prezent, însă reflexele cutanate abdominale și cremasteriene sînt abolite. Mersul bolnavilor este spastic.

Tulburările trofice, manifestate mai ales prin atrofii musculare, sînt excepționale (apar numai în cazuri avansate). Osteoporoza, uneori intensă, poate duce la fracturi spontane. *Tulburările de sensibilitate* se întîlnesc destul de frecvent; ele sînt subiective (parestezii, furnicături, amorțeală) și obiective. *Tulburările sfincteriene* (vezicale și anale) pot completa tabloul clinic al sclerozei în plăci. *Tulburările mintale* sînt mai puțin importante la copil.

Formele clinice sînt multiple, tocmai datorită polimorfismului simptomatic: forma tipică, forma frustă, forma paraplegică, hemiplegică, cerebeloasă etc.

Diagnosticul pozitiv este dificil și nu se poate pune decît în timp, urmărind bolnavul. Se bazează pe: absența caracterului ereditar; tabloul clinic multifocal care evoluează în pusee regresive și anomalii eventuale ale lichidului cefalorahidian: creșterea proteinorahiei, gammaglobuline crescute, discretă hipercitoză (uneori cu eozinofilie), floculare cu benzoecoloidal. Tomodensitometria permite să se recunoască demielinizarea, căci ea antrenează o diminuare a densității. Testul care apreciază aderența limfocitelor bolnavului de celulele epiteliale umane infectate cu virus rujeolic prezintă un mare interes, mai ales pentru diagnosticul precoce: limfocitele bolnavului formează rozete în jurul celulelor epiteliale infectate. Valoarea sa este totuși discutabilă (s-a practicat numai la adult).

Evoluția bolii este foarte variabilă, capricioasă și imprevizibilă; mai rar poate evolua acut și să devină repede invalidantă. Forma clasică evoluează în mod progresiv, începînd cu fenomene parestezice, la care se adaugă tulburările motorii cerebeloase sau vestibulare; tabloul caracteristic complet se constituie în cîțiva ani. Moartea survine în 5—10—20 ani prin fenomene bulbare sau afecțiuni intercurente. *Tratamentul* este simptomatic; corticoterapia poate fi folositoare în timpul puseelor.

1.5 2.1.4. Neuromielita optică acută (boala Devic)

Statutul de boală distinctă — față de alte boli demielinizante — constituie o problemă deschisă. În forma ei pură se caracterizează prin asocierea unei nevrite optice bilaterale cu o mielită acută transversă, leziunile fiind de obicei limitate strict la nervul optic și măduva spinării.

Simptomatologie. Boala apare la ambele sexe, sub vîrsta de 10 ani, dar și peste 60 de ani; începe de obicei brusc, printr-un episod febril, ca apoi să apară sindromul ocular și sindromul medular. Tulburările de vedere din cadrul sindromului ocular merg de la scotom central pînă la amauroză completă. Examenul fundului de ochi semnalează un aspect de papilită cu congestie și edem papilar; în alte cazuri nu se observă nimic. Se mai pot întîlni: hemianopsie temporală, paralizii oculare și nistagmus. Leziunile medulare apar în segmentul toracic superior și se manifestă cu dureri radiculare. Se caracterizează prin fenomene de mielită acută (cu paraplegie sau cvadriplegie) sau printr-un sindrom Brown-Séquard.

Examenul lichidului cefalorahidian arată: pleiocitoză cu predominanța polimorfanuclearelor, moderată creștere a albuminelor și, rareori, disociație albumino-citologică. Din punct de vedere al morfopatologiei este vorba de mielită necrotică și demielinizare intensă a nervilor optici (și a chiasmei).

Boala evoluează ca o mielită acută, cu fenomene clinice de septicemie, cu paraplegie flască ; uneori se produce o paralizie ascendentă cu sfîrşit letal rapid, iar alteori apare o regresiune totală cu vindecare rapidă. De multe ori însă vindecarea lasă sechele vizuale cu paraplegie. S-a mai constatat că unii pacienţi pot evolua spre scleroză multiplă.

1.5.2.1.5. Encefalomielita acută difuză [1]

În mod clasic această afecţiune se întîlneşte după o boală eruptivă (rujeolă, rubeolă, varicelă), după o vaccinare (contra variolei sau a rabiei) sau după afecţiuni ale căilor respiratorii superioare ; poate însă apărea şi spontan. Această entitate clinică se caracterizează prin instalarea acută a leziunilor de demielinizare ; ea s-ar situa între scleroza în plăci şi encefalomielitele perivenoase secundare bolilor infecţioase sau postvaccinale şi ca atare un număr destul de mare de autori nu fac distincţie între ele.

Boala este rară la copii (s-au comunicat pînă în prezent 27 cazuri). Debutul este brutal prin fenomene de mielită acută, la care se adaugă de cele mai multe ori, simptome variate, care indică existenţa de leziuni diseminate. În unele cazuri începutul este al unei encefalite grave cu : hiperpirexie, semne meningiene, episod confuzional, pentru ca la scurt timp să se precizeze o simptomatologie cerebelo-bulbară : paraplegie, ataxie, paralizie oculară, disartrie, tulburări sfincteriene etc. Lichidul cefalorahidian prezintă hipercitoză cu limfocite, proteinorahia crescută.

Evoluţia bolii este severă ; sfîrşitul letal se produce cam în 15% din cazuri. Supravieţuirea este obţinută cu preţul unor sechele importante.

1.5.2.1.6. Leucoencefalita acută necrozantă hemoragică (boala Hurst)

Această afecţiune rară se caracterizează prin prezenţa unuia sau a mai multor focare de demielinizare, necrotice şi hemoragice, situate în creier, trunchiul cerebral, măduvă. Mulţi autori cred că nu este altceva decît o variantă foarte severă de encefalomielită acută diseminată.

Debutul bolii este cu febră ridicată în cadrul unei infecţii a căilor aeriene superioare cu aspect banal, cînd apare un sindrom meningian (vărsături, cefalee, redoare a cefei) şi semne neurologice (în funcţie de topografia focarelor). Destul de rapid se instalează starea comatoasă şi evoluţia este de regulă fatală. Lichidul cefalorahidian prezintă hipercitoză (cîteva sute de elemente, cu predominanţă polinucleare) şi proteinorahie crescută.

Boala afectează în special sexul masculin.

1.5.2.1.7. Panencefalita subacută sclerozantă (PESS) [2]

Este identică cu encefalita subacută cu incluzii a lui Dawson, cu panencefalita lui Pette şi Döring şi cu leucoencefalita sclerozantă Bogaert. Această maladie de cauză virală este clasificată în cadrul bolilor degenerative cerebrale datorită evoluţiei sale cronice şi datorită absenţei semnelor clinice de infecţie.

---

[1] vezi şi vol. 4, cap. 10.7.8.
[2] vezi şi vol. 4, cap. 10.8.2.2.

Modificările *morfopatologice* ale creierului constau în : infiltrat perivascular limfocitar, incluzii virale intranucleare în neuroni şi celulele gliale, rarefacţie a neuronilor corticali şi glioză ; demielinizarea este rară. Deoarece din ţesutul cerebral s-a cultivat un virus asemănător cu cel al rujeolei, actualmente se crede că boala este secundară rujeolei, admiţînd că virusul pătrunde în creier în faza acută a bolii şi se adaptează unei proliferări cronice intracelulare. Degenerescenţa cerebrală devine evidentă după 6—7 ani de la infecţia primară rujeolică. Boala se poate întîlni între 3 şi 21 de ani, cu vîrf maximal la 8—14 ani.

Din punct de vedere *clinic*, primele manifestări ale bolii se referă la modificări ale caracterului, ale personalităţii, modificări psihice şi de comportament (grave, de tip demenţial). Atrag atenţia eşecurile şcolare şi labilitatea emoţională. Apar, de asemenea, elementele caracteristice : mioclonii generalizate care devenind foarte evidente (împiedică bolnavul să meargă), crize convulsive (de tip *grand mal*) care întregesc tabloul clinic ; în partea finală a bolii copilul este debil, nu se mai poate mişca din pat, devine rigid (spastic).

Lichidul cefalorahidian arată citologia şi proteinele normale, dar gammaglobulinele sînt crescute ; rar anticorpii antirujeolici sînt prezenţi. În serul sanguin anticorpii antirujeolici sînt peste 1/28. Electroencefalograma este caracteristică : complexe de unde lente de înalt voltaj, apărînd într-o manieră regulată (complexe Radermecker). Boala este fatală la 2 ani de la debut. S-au raportat, în mod excepţional, cazuri de remisiune.

1.5.2.2. LEUCODISTROFII

Leucodistrofiile sînt maladii demielinizante, ca urmare a unei tulburări metabolice congenitale. Dismielinogeneza se datoreşte unor *tulburări enzimatice* determinate genetic, deşi nu a fost dovedită în toate cazurile nici anomalia calitativă a mielinei, nici tulburările enzimatice şi nici caracterul genetic al bolii.

Diversele varietăţi de leucodistrofii au unele trăsături clinice comune :

— tulburarea psiho-motorie (regresiune) observată la sugar şi copil se manifestă prin tulburări ale mersului (ataxic sau spasmodic) ;

— tulburările mintale (întîi tulburări caracteriale, apoi intelectuale) la copil şi regresive la sugar ;

— paraliziile spasmodice (sau alte tulburări) ;

— sfîrşitul bolii printr-un tablou clinic sumbru de demenţă şi de rigiditate de decerebrare.

Leucodistrofiile se caracterizează *histologic* prin afectare difuză şi simetrică a tecilor mielinice ale creierului mare şi cerebelului, precum şi prin glioză difuză. La aceasta se adaugă şi depozitarea de material anormal (prelipoizi, lipoizi) ; în funcţie de tipul de boală, pe materialul de biopsie este posibil uneori să se pună diagnosticul prin evidenţierea lipoizilor, de exemplu, în plexul mienteric al mucoasei rectale sau în tecile Schwann ale nervilor periferici (de pildă, nervul sural). În lipidoze, limfocitele sîngelui periferic prezintă adesea vacuole, care corespund, din punct de vedere histochimic, cu materialul care se depozitează în sistemul nervos central. Examene histologice și biochimice arată o înrudire strînsă cu lipidozele, în măsura în care în leucodistrofiile simple se pune în evidență depozitarea unui material anormal nu numai în sistemul nervos central, ci și în alte organe (ficat, rinichi, testicule, mucoasa intestinală, plămîni etc.).

Din punct de vedere anatomic aspectul leucodistrofiilor este variabil și ele se împart în :

— leucodistrofii zise *sudanofile* (ortocromatice) cînd produsele de degradare ale mielinei se colorează în roșu cu Sudan ;

— leucodistrofii zise *metacromatice*, cînd lipidele acumulate se colorează în altă culoare decît cea a colorantului utilizat (de exemplu, albastrul de toluidină poate să le coloreze în roșu).

1.5.2.2.1. Leucodistrofii sudanofile

Boala Pelizaeus-Merzbacher (*scleroza cerebarlă difuză*) este o varietate a leucodistrofiei sudanofile (produșii de degradare ai mielinei se colorează în roșu cu Sudan IV). Această afecțiune excepțională se transmite în mod recesiv legat de sex ; a fost descrisă și o formă transmisă autosomal dominant cu debut tardiv.

În forma autosomal recesivă legată de sex semnele clinice ale bolii apar din primele luni de viață : nistagmus rotator, mișcări anormale ale capului, mișcări coreo-atetozice ale membrelor. Tabloul clinic progresează lent, odată cu vîrsta, și se caracterizează prin : întîrziere netă în dezvoltarea psiho-motorie, deteriorare intelectuală, spasticitatea crescîndă a picioarelor, cecitate prin atrofie optică, ataxie cerebeloasă, tremurături intenționale și disartrie. La toate acestea se adaugă retard statural și microcefalie. Bolnavii pot să supraviețuiască pînă în adolescență și chiar la vîrsta adultă sau să prezinte remisiuni. Diagnosticul diferențial între această afecțiune și alte infirmități motorii cerebrale este extrem de dificil.

Leucodistrofia sudanofilă congenitală Seitelberger se transmite în mod recesiv legat de sex și se caracterizează prin absența aproape completă a mielinei în substanța albă a creierului, a cerebelului și a trunchiului cerebral. Debutul bolii este foarte precoce cu : retard psihomotor masiv, mișcări anormale ale capului și ale ochilor, convulsii, microcefalie, retard statural. Boala poate evolua timp de 2—7 ani ; sfîrșitul este letal.

Mai există **leucodistrofia sudanofilă familială asociată cu o insuficiență corticosuprarenală** (prin retracție corticală), care se transmite tot recesiv legată de sex. Debutul bolii apare evident între vîrsta de 5 și 10 ani, cu semne clinice de insuficiență suprarenală (melanodermie, insuficiență suprarenală acută), apoi apare spasticitatea progresivă și o debilitate generală. Înaintea semnelor neurologice, care sînt de tipul bolii Schilder, apar semnele bolii Addison. Acest sindrom mai este denumit *sindromul Scholz* sau *Addison-Schilder*.

1.5.2.2.2. Leucodistrofii metacromatice

Leucodistrofia metacromatică infantilă *(boala Greenfield-Scholz)*[1] este o lipidoză sulfatidică. Boala este moștenită recesiv autosomal. Debutul este cu tulburări de mers la vîrsta copilului mic, apoi forța musculară scade treptat, pînă la paralizia totală ; reflexele proprioceptive devin din ce în ce mai slabe, făcîndu-se confuzia cu poliradiculonevrita. În alte cazuri apare tabloul paraplegiei spastice, pînă la rigiditatea decerebrată. Tabloul acestei boli progresive este completat de ataxie, tremurături de amplitudine mare, nistagmus, prăbușire psihică și contracturi clonice. Moartea survine prin paralizie bulbară între al 3-lea și al 9-lea an. Lipidoza sulfatidică este identică cu *scleroza cerebrală juvenilă tip Scholz* a autorilor germani.

Leucodistrofia Alexander și Crome *(boala Alexander).* Această afecțiune rarisimă, fără o incidență familială bine definită, se caracterizează printr-o demielinizare întinsă a creierului și mai ales printr-o acumulare densă de corpi „vermiformi“ eozinofili (în regiunea marginală a cortexului), care nu sînt decît prelungiri gliale modificate (cazul *princeps* a fost descris ca o „degenerescență fibrinoidă a astrocitelor“). Debutul *formei infantile* precoce este în general în primul an de viață prin : regresiune mentală progresivă, cvadriplegie spastică, convulsii, creșterea progresivă a perimetrului cranian. Sfîrșitul letal apare înainte de vîrsta de 3 ani. Debutul *formei juvenile* este la 7—14 ani, cu un tablou clinic caracteristic : paralizie periferică amiotrofiantă prin atingerea cornului anterior al măduvei ; paralizie bulbară progresivă (paralizia perechilor IX, X, XI, XII), eventual și diplegie facială, ptoză palpebrală, nistagmus, sindrom piramidal bilateral. Acest tablou clinic seamănă foarte mult cu scleroza laterală amiotrofică cu atît mai mult cu cît nu există atingere senzitivă și nici regresiune intelectuală.

Boala Krabbe *(leucodistrofia globoidă ; lipidoza cu cerebroside)*[2] este cea mai frecventă scleroză cerebrală infantilă. Boala se transmite autosomal recesiv. Modificările morfopatologice ale creierului constau din absența difuză a mielinei din substanța albă și în acumularea de celule gigante multinucleate (celule globoide). Studiul biochimic al substanței albe arată o creștere a raportului cerebroside/sulfatide. Aceste anomalii sînt secundare deficitului ereditar al metabolismului cerebrosidelor cu un deficit în activitatea galactocerebrosidazei.

Boala debutează în primul an de viață : sugarul, sănătos la început, la vîrsta de 4—5 luni, devine apatic, hipertonic, țipă neobișnuit de mult, se instalează o rigiditate progresivă cu hiperreflectivitate și tulburări de deglutiție ; curînd se asociază și descărcări epileptiforme, tonice și clonice. Atingerea nervilor periferici poate provoca hipotonie. Decesul survine în 1—2 ani.

Diagnosticul pozitiv se stabilește pe baza dozării galactocerebrosidazei în leucocite. Albuminorahia este ușor crescută sau normală. Părinții unui copil cu boala Krabbe trebuie să fie preveniți că au o probabilitate de 25% de a avea un alt copil cu aceeași afecțiune.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.7.1.1.4.

[2] vezi și vol. 3, cap. 3.7.1.1.3. B.

Boala Canavan *(degenerescența spongioasă familială a nevraxului ; maladia van Bogaert-Bertrand).* Această afecțiune, rară, se transmite în mod autosomal recesiv. Anomaliile microscopice caracteristice bolii sînt: vacuolizare difuză a creierului la nivelul straturilor corticale profunde și a substanței albe subcorticale, fără îndoială secundară acumulării excesive de apă în celulele gliale și în mielină. Există, de asemenea, o degenerescență axonală a nervilor periferici. Semnele *clinice* apar de timpuriu, înainte de luna a 10-a : regresiune psiho-motorie, diplegie spastică progresivă, amauroză prin atrofie optică, mișcări coreo-atetozice, creșterea perimetrului cranian cu disjuncția suturilor, hidrocefalie. Sfîrșitul letal survine între 2 și 5 ani. *Diagnosticul* este dificil ; el se bazează pe tabloul clinic, pe dozarea enzimelor lizozomale obținute din fibroblaștii, cutanați în cultură *(alfa*-galactozidaza, *beta*-glucozidaza, xilozidaza), pe degenerescența spongioasă, pe faptul că maladia a fost observată la populația evreiască din Europa Centrală.

De menționat că degenerescența spongioasă se mai găsește și în alte afecțiuni : sindromul Kearns, boala siropului de arțar, homocistinurie, hiperglicinemie.

1.5.2.3. ALTE BOLI DEGENERATIVE ALE SUBSTANȚEI ALBE

Sindromul Cockayne[1], afecțiune ereditară cu transmitere autosomal recesivă, debutează la vîrstă mică. Din punct de vedere morfopatologic se caracterizează prin următoarele elemente : în scoarță și ganglionii bazali (în special în *globus pallidus)* se găsesc depozite pericapilare de calciu ; depozite de fier se găsesc în media și adventicea arterelor mici din ganglionii bazali și cerebel ; demielinizarea este în plăci, localizate în special subcortical ; există glioză subependimară, dar fără fagocitoză sau celule inflamatorii ; neuronii din nucleii bazali, talamus, punte și măduvă au lipofucsină în citoplasmă.

Cazul inițial, descris de Cockayne în 1936, prezenta următorul tablou clinic : atrofie optică, retinopatie pigmentară, inteligență precară, *rash* eritematos, mutism, piticism, afectarea circulației periferice. Dermatita fotosensibilă apare la vîrsta de 6 luni, asociată cu semne piramidale și cerebeloase. Sfîrșitul letal este în adolescență. Alți autori (Moose, Dubrowitz etc.) au adăugat la tabloul clinic existent și alte semne : reflexe lente, întîrziere a conducerii nervoase prin pierderea fibrelor mielinice, osteoporoză și leziuni renale.

Sindromul Chediak-Higashi[2] este o boală ereditară cu transmitere probabil autosomal recesivă. Din punct de vedere morfologic există o infiltrație a leptomeningelor și spațiilor perivasculare cu limfocite și histiocite. Se mai observă, de asemenea, granuloame și noduli microgliali, infiltrație a nervilor periferici și degenerare a axonilor și tecilor de mielină, incluzii citoplasmatice în sistemul nervos (central și periferic), în tubii renali. Există demielinizare din substanța albă centrală. Din punct de vedere clinic există următoarele semne : păr cenușiu, diminuarea pigmentării irisului și retinei, fotofobie, infecții recurente, limfadenopatie și hepatosplenomegalie, anemie, pancitopenie, tulburări vegetative și cerebeloase, deficit mintal.

---

[1] vezi și cap. 3.9.1.2.

[2] vezi cap. 3.12.3.2. și cap. 5.2.1.5.

Encefalopatia congenitală demielinizantă. A fost decrisă de Mackay în 1940. Se caracterizează prin perturbări neurologice la naștere sau imediat după naștere. Se descrie o demielinizare marcată în centrul semioval, cu pierdere axonală, cu degenerarea mielinei și proliferare astrocitară. Clinic, sugarul prezintă, pe lîngă sindromul neurologic, convulsii, o insuficientă dezvoltare și microcefalie.

1.5.3. BOLILE DEGENERATIVE SISTEMICE

1.5.3.1. DEGENERESCENȚE CEREBELOASE ȘI ALE NUCLEILOR CENUȘII CENTRALI

În aceste maladii leziunea se situează în căile spino-cerebeloase și în nucleii cenușii centrali. Cea mai mare parte din aceste afecțiuni sînt determinate genetic, însă în cîteva cazuri au putut fi puse în evidență și unele erori de metabolism.

Sub denumirea de *boli eredodegenerative spino-cerebeloase* se grupează afecțiunile degenerative ereditare care au în comun : debut în cursul adolescenței ; tulburări cerebeloase și medulare progresive ; leziuni medulare sistematizate, interesînd căile spino-cerebeloase posterioare și căile piramidale. După felul leziunii dominante, apar diferite sindroame clinice.

1.5.3.1.1. Ataxia Friedreich [1]

Este cea mai frecventă eredodegenerare spino-cerebeloasă. Ea se caracterizează prin leziuni medulare degenerative bilaterale, ce constau din alterarea cilindracșilor și a tecilor de mielină, alături de glioza fibrilară : degenerarea cordoanelor posterioare (care corespunde atingerii protoneuronilor senzitivi), degenerarea fasciculelor spino-cerebeloase (directe și încrucișate) și atingere mai discretă a căilor piramidale. La aceste leziuni fundamentale se adaugă alterări degenerative ale nervilor periferici ai măduvei, ai trunchiului cerebral și cerebelului.

Ataxia Friedreich este o boală ereditară cu transmitere autosomal recesivă ; transmiterea autosomal dominantă este de 10 ori mai rară.

Simptomele clinice apar în jurul vîrstei de 10—13 ani (la pubertate), dar debutul bolii poate să fie precoce, în primii ani ai copilăriei (forma recesivă) sau — mai rar — tardiv, după vîrsta de 15—20 de ani (forma dominantă). Boala începe cu tulburări ale mersului și tendință la cădere ; se dezvoltă o ataxie spinală (mers nesigur, tabetic) la care se adaugă curînd și simptome cerebeloase (mers ebrios, dismetrie și tremurături intenționale, asinergie, adiadocokinezie ; vorbirea poate să fie lentă, sacadată și cu un debit inegal). Dezechilibrul se agravează cînd bolnavul închide ochii (semnul Romberg).

---

[1] vezi vol. 3, pag. 753 ; vol. 5, cap. 3.6.6.3, și cap. 3.1.7.7 1.

Tulburărilor ataxice li se adaugă — hipotonie marcată, areflexie ahiliană constantă și, adeseori, areflexie rotuliană, atingerea sensibilității profunde precum și diminuarea sensibilității vibratorii. Semnul Babinski este prezent bilateral, iar forța musculară este conservată în tot timpul evoluției. Uneori se asociază și atrofia nervului optic, iar mai tîrziu : nistagmus orizontal, picior scobit cu retracția halucelui (haluce în ciocan), scolioză, simptome care devin *manifeste înaintea semnelor neurologice*. Frecvent este atinsă și inima : cardiomegalie globală prin cardiomiopatie cu fibroză interstițială. La acestea se mai adaugă (inconstant) : palpitații, dureri precordiale de tip anginos, suflu sistolic de ejecție parasternal stînga.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe caracterul eventual familial, pe asocierea tulburărilor neurologice fundamentale cu piciorul scobit, scolioza și cardiomiopatia. *Evoluția* bolii este dominată de complicații, care pot fi mortale : tahicardie paroxistică supraventriculară sau fibrilație atrială, insuficiență cardiacă progresivă, embolii sistemice. *Prognosticul* este sumbru, sfîrșitul letal putînd să survină la 15—20 ani de la debut ; există însă și forme incomplete, fruste, compatibile cu o viață normală. *Tratamentul* este pur simptomatic : educație funcțională, tratament ortopedic, o medicație pentru tulburările cardiace sau pentru diabet (apărut ca o complicație).

1.5.3.1.2. Distazia areflexică ereditară Roussy-Levy

Această varietate eredodegenerativă spino-cerebeloasă este considerată fie ca o formă frustă de debut a bolii Friedreich, fie ca o varietate intermediară între maladia Friedreich și amiotrofia Charcot-Marie-Tooth. *Debutul* bolii este relativ precoce cu un tablou clinic caracteristic unui sindrom radiculo-cordonal posterior : tulburări de sensibilitate profundă cu ataxie agravată la închiderea ochilor, areflexie osteotendinoasă, tremurături ale mîinilor, picior scobit bilateral și atrofie musculară. *Evoluția* este lentă și tabloul clinic se completează după mulți ani (în cazul *princeps* descris -- după 30 de ani).

1.5.3.1.3. Ataxia-telangiectazia (sindromul Louis-Bar)

Este o boală degenerativă care ocupă un loc aparte în grupa ataxiilor ereditare ale copiilor. Este o afecțiune ereditară cu transmitere autosomal recesivă. Boala are un caracter complex, deoarece în cadrul ei se întîlnesc : anomalia imunologică specifică, degenerescența cerebeloasă progresivă, telangiectaziile conjunctivale și cutanate, precum și un risc crescut la cancerizare. Copiii bolnavi au deficite imunitare în sensul diminuării hipersensibilității întîrziate (sugerînd o anomalie în funcția timusului) : nu există nici o relație între deficitul imunitar și degenerescența cerebeloasă. Există telangiectazii în meningele cerebeloase ; leziunile nervilor periferici sînt frecvente. Excepțional s-a observat asocierea cu alcaptonurie congenitală, aminoacidurie excesivă.

Simptomele pot fi împărțite în funcție de cauzele lor : anomalii ale sistemului nervos central ; modificările cutanate ; deficitul imunitar.

Semne neurologice. Ataxia cerebeloasă (statică și cinetică) este aproape constantă : mersul este ebrios, vorbirea este lentă și sacadată ; reflexele tendinoase sînt normale. Semnele clinice extrapiramidale realizează un tablou clinic de tip atetozic sau distonic, cu mioclonii, surîs stereotip, salivație exagerată. De asemenea, 80% din cazuri prezintă și tulburări ale motilității oculare : disociație între mișcările capului și ale ochilor ; reflexul opto-cinetic poate să fie abolit.

Modificări cutanate. Telangiectaziile oculare sînt constante ; ele pot să apară din primele luni ale vieții, însă frecvent sînt observate la 4—6 ani. Aceste telangiectazii au anumite caractere : sînt simetrice, se localizează pe conjunctivele bulbare, se opresc la marginea limbului sclerocorneean, ocupă regiunile ecuatoriale ale ochilor, sînt de un roșu strălucitor. Telangiectaziile cutanate apar după cele ale ochilor și nu se întîlnesc decît în 40% din cazuri ; sînt localizate la pleoape, la rădăcina nasului, regiunea palpebrală, urechi, fața anterioară a gîtului, pe dosul mîinilor și picioarelor.

Deficitul imunitar se traduce prin apariția foarte frecventă a infecțiilor respiratorii (cam în 70—85% din cazuri) : rinofaringite, otite, sinuzite, bronșite sau infecții bronhopulmonare severe (ectazii bronșice); aceste fenomene respiratorii apar din primii ani ai vieții. Sindromul de carență imunitară se caracterizează prin deficit în IgA. Producerea anticorpilor circulanți, după stimulare antigenică, este normală sau ușor diminuată. Reacțiile de hipersensibilitate întîrziată sînt frecvente. Limfopenia este inconstantă ; sistemul limfoid este moderat redus : ganglionii cervicali pot lipsi, de asemenea vegetațiile adenoide.

Ca semne generale se întîlnesc : hipotrofie staturo-ponderală, debilitate mintală moderată, modificări ale fanerelor : pete *café au lait*, cheratoză foliculară, păr alb precoce. Evoluția este întotdeauna foarte severă, deoarece bolnavii devin mari infirmi motori, cu o simptomatologie respiratorie de multe ori gravă. Prognosticul este sever și datorită apariției tumorilor limfo-reticulare.

Boala nu are un tratament specific.

1.5.3.1.4. Acantocitoza (boala Bassen-Kornzweig ; abetalipoproteinemia)[1]

Este o afecțiune ereditară cu transmitere autosomal-recesivă, relativ rară, în care malabsorbția grăsimilor și abetalipoproteinemia sînt asociate cu o ataxie cerebeloasă progresivă și degenerescență pigmentară a retinei. Debutul bolii este situat în copilăria mică cu manifestări nete de malabsorbție intestinală. Mai tîrziu apare ataxia lentă progresivă, iar degenerescența retiniană devine evidentă în timpul adolescenței. *Tabloul clinic* este asemănător cu acela din ataxia Friedreich (semnul Babinski, reflexe osteotendinoase abolite, picior scobit, scolioză). *Tratamentul* este limitat la administrare de vitamine liposolubile : A, D și E.

---

[1] **vezi și vol. 3, cap. 3.7.2.2.2.**

1.5.3.1.5. Boala Refsum [1]

Este tot o boală cu implicație neurologică, care apare datorită unei anomalii metabolice, aceea de a nu putea oxida acidul fitanic (acid 3,7,11,15-tetrametil-hexadecan). Boala *debutează* tîrziu în copilărie sau adolescență și este recunoscută după prezența polinevritei, ataxiei cerebeloase, retinitei pigmentare, hemeralopiei, anomaliilor pupilare, ihtiozei și a disociației albumino-citologice în lcr. În ser sînt crescuți : acidul fitanic, acizii grași totali, ceruloplasmina și transaminazele. *Tratamentul* constă în a prescrie un regim sărac în alimente care conțin acid fitanic (trebuie excluse legumele verzi). Prin aceasta se obține o ameliorare a semnelor neurologice.

1.5.3.2. DEGENERESCENȚE ALE TRUNCHIULUI CEREBRAL

1.5.3.2.1. Boala Wilson [2]

Este o afecțiune ereditară cu transmitere autosomal recesivă. Se mai numește și degenerescența hepatolenticulară. Se datorește tulburării metabolismului cuprului, care provoacă leziuni la nivelul ficatului și al nucleilor cenușii centrali. Din punct de vedere *morfopatologic* se poate vedea la nivelul creierului cavități, glioză și degenerescență neuronală a nucleilor cenușii centrali (mai sever în *putamen).* Asemenea modificări sînt și la nivelul cortexului cerebral, predominant în lobii frontali. Patogenia bolii nu este complet lămurită : o tulburare a sintezei proteinei care leagă cuprul, ceruloplasmina, ar favoriza exprimarea anomaliilor (diminuarea legăturii cuprului cu proteina serică crește fuga acestuia în țesuturi unde produce o intoxicație).

Simptome. Debutul afecțiunii este în copilărie, uneori prin insuficiență hepatică cronică. Anomaliile neurologice apar în perioada adolescenței : anomalie motorie, tremurături particulare (de tipul bătăilor de aripi) la umăr și la pumn. Uneori sînt prezente disartria, mișcările coreoatetozice și rigiditatea. Datorită funcționării defectuoase a musculaturii bulbare se observă : față inexpresivă, sialoree abundentă. Uneori se poate observa și pareză cu semnul Babinski pozitiv. În alte cazuri, lipsind toate celelalte semne neurologice, nu s-a observat decît deficitul mental. Semnul clinic însă cel mai important constă în prezența inelului galben-verde al lui Kayser-Fleischer la nivelul corneei, datorită acumulării de cupru în membrana Descemet. Acesta nu se găsește decît în boala Wilson sau în intoxicația exogenă cu cupru.

Diagnosticul este confirmat prin dozarea ceruloplasminei (proteina purtătoare de cupru) în sînge și prin dozarea cuprului urinar.

Prognosticul bolii este extrem de rezervat pentru că netratată — ajunge la un sfîrșit letal la 4—5 ani de la debut. Aplicarea unui tratament precoce ameliorează prognosticul. *Tratamentul.* Se folosesc agenții chelatori ai cuprului ; dintre aceștia penicilamina în doză de 1—2 g pe zi, administrată *per os,* s-a dovedit a fi eficace. Se recomandă administrarea de vitamină B_6 pentru prevenirea nevritei optice. De asemenea trebuie evitate alimentele bogate în cupru, precum ficatul, nucile, ciocolata.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.7.1.3.1.

[2] vezi și vol. 3, cap. 3.12.1.

1.5.3.2.2. Coreea Huntington (coreea cronică)

Această afecțiune ereditară este transmisă dominant ; este vorba de o degenerescență a nucleilor cenușii centrali, mai ales a nucleului caudat, precum și modificări structurale la nivelul scoarței motoare, caracterizate prin dispariția celulelor nervoase, cu o proliferare nevroglică, mai intensă în stratul IV. Leziunile corticale au fost interpretate de unii autori ca procese encefalitice diseminate, de alții, dimpotrivă, ca o infiltrație glială, primară, de tip blastomatos.

Coreea cronică Huntington își are debutul clinic în jurul vîrstei de 30—40 ani avînd ca simptome principale mișcările involuntare și tulburările psihice. Mișcările din coreea Huntington nu diferă ca aspect de cele ale coreei Sydenham. S-a susținut totuși că mișcările din coreea cronică nu au bruschețea din coreea acută infantilă. Maladia totuși poate debuta și în copilărie prin tulburări de comportament (instabilitate), prin crize convulsive, rigiditate și chiar prin mișcări coreice. În această din urmă situație trebuie făcut diagnosticul diferențial cu coreea Sydenham și cu degenerescența hepatolenticulară Wilson. Diagnosticul de coree Huntington în copilărie, nu este posibil decît dacă unul din părinți are această boală. Un diagnostic precoce se poate realiza cu ajutorul testului L-Dopa, care poate provoca o coree la un subiect încă asimptomatic, dar purtător al tarei ereditare.

La adult, boala are un mers progresiv și se termină cu moartea în stare demențială și cașexie după o durată de 10—20 ani. Către sfîrșitul bolii se instalează uneori o hipertonie musculară de tip extrapiramidal și, pe măsură ce acesta se accentuează, diminuă mișcările involuntare. Din această cauză, tabloul clinic se poate modifica, fiind asemănător cu cel din degenerescența hepatolenticulară (boala Wilson).

La ora actuală nu există vreun tratament eficace. Se recomandă sfatul genetic.

1.6. SINDROAMELE NEURO-CUTANATE (FACOMATOZELE)[1]

MEILĂ PĂTRU

Aceste sindroame cunoscute și sub denumirea de „facomatoze“ sau „displazii ectodermice“ prezintă leziuni congenitale ale pielii și ale sistemului nervos central care, de cele mai multe ori, sînt asociate și cu anomalii oculare și viscerale.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 3.6.6.4.

1.6.1. SCLEROZA TUBEROASĂ BOURNEVILLE (EPILOIA)[1]

Este o afecțiune ereditară cu transmitere autosomal dominantă, caracterizată anatomopatologic prin adenoame sebacee, prin existența unor mase scleroase în scoarța cerebrală, prin tumorete în diverse organe (rinichi, pulmon, os, inimă) și, din punct de vedere clinic, prin tulburări psihice și crize convulsive. Din punct de vedere etiologic se apreciază că boala se datorește unei displazii care ia naștere în primele stadii ale vieții embrionare. Se întîlnește mai frecvent la sexul masculin.

Simptomatologie. Manifestările cutanate sînt prezente încă de la naștere (sau din primele luni de viață) sub formă de *pete acromice* situate pe trunchi și în regiunea fesieră. Caracteristice pentru boala tuberoasă sînt *adenoamele sebacee,* care apar la 4—5 ani, fiind localizate în regiunea medio-facială, simetric, în șanțul naso-genian, la rădăcina nasului, pe frunte; în formele profuze ele sînt repartizate pe față, dînd aspectul de „aripi de fluture", dar în egală măsură pot să apară și pe mucoase (vălul palatului, pe limbă). Aceste adenoame se prezintă sub trei aspecte clasice: tipul Pringle, de consistență mai fermă și de culoare roșiatică datorită proliferării vasculare; tipul Hallopeau-Leredde dur, fibros și albăstrui; tipul Balzer, de culoare albă, este mai rar.

Sînt cunoscute și alte manifestări cutanate, dar care sînt, fie rare, fie necaracteristice. Astfel, tumorile periungheale Koenen sînt patognomonice însă excepționale la copil; plăcile tip „piele presată" sînt de asemenea rare. Se pot întîlni uneori leziuni cutanate asemănătoare cu cele din neurofibromatoză, tumefacții gingivale.

Manifestările neuropsihice sînt dominate de deficiența mintală și crizele epileptice. Deficiența mintală se întîlnește la majoritatea bolnavilor cu scleroză tuberoasă și merge de la un grad moderat de debilitate pînă la idioție. Cea mai mare parte din acești bolnavi sînt internați de aceea în aziluri. La acestea se adaugă crizele epileptice care apar pentru prima oară în prima copilărie. Accesele epileptice pot fi de tipul absențelor, de tipul jacksonian sau accese mari, generalizate, și au o frecvență variabilă. Deficiența mintală este progresivă.

Tulburările de comportament — manifestate prin agresivitate, teamă, stereotipii, psihoze — sînt frecvente.

Se mai semnalează și *alte anomalii* ca: hidrocefalie, hipertensiune intracraniană, deficit motor etc.; toate aceste anomalii traduc prezența unei tumori cerebrale. *Tumorile retinei,* descrise de van der Hoeve în 1923, sînt facoame retiniene, rotunde sau ovale, albe, cam jumătate din mărimea papilei și nu dau tulburări de vedere.

Tumorile viscerale sînt manifestări clinice destul de rare:

— localizările renale reprezintă cam 50% din atingerile viscerale sub formă de hamartoame, se însoțesc de hematurie, proteinurie, infecții urinare;

— rabdomioamele cardiace reprezintă cam 37% din manifestări;

— manifestările pulmonare au fost descrise mai mult la adult;

---

[1] vezi și cap. 3.9.17.2.

— manifestările endocrine sînt rare : se întîlnesc feocromocitomul și tumorile pancreatice ale celulelor *beta* insuline-secretoare ;

— manifestările osoase se întîlnesc după vîrsta de 5 ani sub forma unor leziuni pseudochistice în regiunea metafizo-epifizară și zona de osteoscleroză în regiunea boltei craniene.

Diagnosticul pozitiv se susține pe : triada simptomatică (manifestare cutanată, oligofrenie, epilepsie), caracterul ereditar al bolii și pe examenul bioptic al unei manifestări cutanate sau viscerale. Prognosticul bolii este foarte rezervat ; cea mai mare parte din bolnavi mor înainte de 25 ani prin tumori, infecții intercurente, convulsii, cașexie.

Tratamentul constă în a controla crizele convulsive și în a evalua funcția intelectuală. Extirparea chirurgicală a tumorilor nu este indicată decît în măsura în care ele provoacă alte tulburări.

1.6.2. NEUROFIBROMATOZA RECKLINGHAUSEN [1]

Este o afecțiune destul de frecventă (1/2 500—3000) ; transmiterea se face autosomal dominant, cu o penetranță și expresivitate variabilă. Această boală, caracterizată prin pete cutanate pigmentare și tumori benigne, localizate în țesutul cutanat sau perineural (neurofibroame), face parte din grupul displaziilor congenitale. Neurofibroamele derivă, după unii, din teaca lui Schwann, iar după alții din fibroblaștii perineurali. Scheletul unei mici tumorete neurofibroblastomatoase este format dintr-o tramă colagenă constituită din fascicule distincte, legate între ele prin anastomoze largi și infiltrate de edem. Celulele care se găsesc în ochiurile acestei rețele au un nucleu oval, hipercrom, cu citoplasmă acidofilă intens ramificată, avînd tendința să formeze sinciții. Structura generală ia aspectul de palisadă sau reticulat. Neurofibroamele pot suferi o degenerare sarcomatoasă.

Simptome și semne. Afecțiunea poate fi prezentă încă de la naștere, dar cel mai frecvent ea este depistată între 2 și 5 ani. Manifestările cutanate și subcutanate sînt petele pigmentare și tumorile cutanate. *Petele pigmentare* constituie manifestarea cea mai precoce, sînt rotunde, ovalare, de mărimi diferite și au culoarea brună sau a cafelei cu lapte. De preferință acestea sînt așezate pe torace și abdomen. Uneori au o distribuție cutanată difuză pe mai multe segmente spinale. Intensitatea colorației poate varia. Cu vremea, numărul petelor crește, apar pe fese, pe membre și crește și întinderea lor. Se apreciază că diagnosticul poate fi susținut dacă există peste 6 pete cu diametrul mai mare de 1,5 cm. Uneori trebuie practicată biopsia (cu mare grijă) a unei pete, care arată melanocite Dopa$^+$ mai multe decît în pielea normală.

Tumorile cutanate sînt mici *fibroame* de mărimea unui bob de mei sau mazăre, care cresc cu încetul. Sînt nedureroase, de consistență moale cu o localizare predilectă pe trunchi. Cînd ajung mai mari devin pediculate sau sesile *(molluscum pendulum)*. O altă manifestare a tumorii cutanate este *nevromul plexiform*, ca o nodozitate alcătuită din cordoane dure, cu localizări pe gît și la față și mai ales la nivelul pleoapei superioare (sindrom de hemihipertrofie facială — glaneom — nevrom plexiform al pleoapei superioare). Neurofibromatoza periferică se caracterizează prin apariția de noduli nedureroși, mobili, de-a lungul traiectului nervilor cutanați superficiali. Neurofibroamele pot fi așezate în canalul rahidian, plecînd de la rădăcinile rahidiene. În cazul acesta ele dau o compresiune medulară. Tot în cadrul formelor periferice sînt și leziunile nervilor cranieni, în special cei ai perechii a VIII-a dînd neurinomul, cu simptomele unei tumori de unghi pontocerebelos.

---

[1] vezi și cap. 3.9.17.1.

În retină se întîlnesc facoame albe sau cenușii, mase ovale sau circulare, acoperind o jumătate a papilei. Tumori neurofibromatoase pot lua naștere și în nervul optic, ducînd la deformarea găurii optice și la scăderea progresivă a vederii. Formele centrale grupează tumorile gliale (gliomul chiasmei, spongioblastomul polar, ependiomul) și meningioamele.

Mai trebuie citată în cadrul *manifestărilor neuropsihice* și debilitatea mintală, frecventă cam în 10% din cazuri, de aspect moderat; crizele convulsive pot fi și ele prezente.

Manifestările osoase sînt destul de rare la copil. Cea mai frecventă este pseudoartroza congenitală a tibiei. De asemenea se pot întîlni și cele două tipuri de scolioză : scolioză *din cauza* neurofibromatozei și scolioza *cu* neurofibromatoză. Mai trebuie citate *imaginile lacunare* simulînd fibromul neosifiant precum și hemihipertrofiile sau numai hipertrofia unui membru.

Manifestările viscerale sînt legate de leziuni neurofibromatoase și/sau de leziuni nespecifice displazice sau neoformative. Atingerile digestive sînt rare la copil și interesează orice parte a tractului, se manifestă clinic prin dureri abdominale, hemoragii și sindrom obstructiv. Manifestarea toracică se rezumă în practică la prezența unui neurinom mediastinal și a unui meningocel cu dezvoltare intratoracică. Manifestările cardiovasculare sînt limitate la hipertensiunea arterială.

Diagnosticul pozitiv se pune pe semnele clinice descrise, care sînt evidente și care pot preciza și forma clinică (frustă, monosimptomatică, neurologică sau viscerală) ; pe noțiunea ereditară, familială, care este de mare valoare ; pe biopsie, care este de preferat să fie evitată.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu alte manifestări cutanate : melanodermii pitiriazice, pigmentarea din boala Addison, melanodermii medicamentoase, nevi pigmentari. De asemenea, boala Recklinghausen mai trebuie să fie diferențiată de :

— sindromul Albright, care prezintă pete de culoarea cafelei cu lapte de aceeași parte, displazie osoasă fibroasă, precocitate izosexuală ;

— sindromul descris de Watson în 1967, care prezintă pete cafenii, stenoză pulmonară, debilitate cu comițialitate, dismorfie craniofacială ; pentru unii este o formă incompletă a sindromului LEOPARD descris de Gorlin ;

— prezența nodulilor numeroși localizați la nivelul limbii și buzelor pune problema nosologică a raporturilor dintre boala Recklinghausen și sindromul Shimke, care prezintă neurom mielinic mucos, feocromocitom, cancer medular al tiroidei.

Manifestările neurologice, osoase, viscerale, endocrine pun, evident, foarte numeroase probleme.

Prognostic. Boala evoluează foarte încet și în unele cazuri permite o viață de durată normală, precum și o activitate normală. Deseori, însă, apar în cursul evoluției faze de agravare, urmate de faze staționare. S-au incriminat traumatismele și bolile infecțioase drept factori agravanți, fără a se aduce date convingătoare. Formele cu localizări intrarahidiene sau intracraniene au un prognostic mult mai defavorabil decît cele cutanate.

Tumorile cutanate trebuie excizate dacă devin supărătoare. Pentru unele tumori cutanate dureroase se recomandă radioterapia. Neurofibroamele acusticului sau ale rădăcinilor rahidiene se operează deseori cu succes.

1.6.3. BOALA STURGE-WEBER-KRABBE (ANGIOMATOZA ENCEFALO – TRIGEMINALĂ)[1]

Această boală apare sporadic, fără să aibă un factor ereditar cunoscut. Leziunea elementară constă dintr-un hemangiom capilar congenital întins pe față și regiunea cervicală, pe mucoase, pe meninge, în plexurile coroide. Angiomul cutanat are o distribuție trigeminală, obișnuit în partea oftalmică. La nivelul meningelor, malformația se localizează în vasele piei mater a regiunii occipitale. Diminuarea fluxului sanguin la nivelul acestor vase provoacă o leziune anoxică a scoarței cerebrale subiacente. Manifestările clinice ale leziunilor corticale sînt crizele convulsive, retardul mental, hemipareza sau hemianopsia de partea opusă leziunii. Uneori se întîlnește, mai rar, și hemoragia subarahnoidiană. Un alt semn clinic important îl constituie calcificările corticale care sînt evidente radiologic și la sugar, dar mai ales la copilul mai mare. Este un element patognomonic pentru un purtător de nev facial. Angiomul coroidelor poate provoca buftalmie la sugar și glaucom mai tîrziu, în copilărie.

Atitudinea terapeutică constă din : medicamente anticonvulsivante în crizele convulsive, chineziterapie în atingerea paralitică și un examen ocular periodic pentru depistarea glaucomului. Rezecția locală a leziunii corticale cerebrale poate fi utilă cînd crizele convulsive sînt severe și rebele la orice medicație.

Sindromul Weber este caracterizat prin hipertrofia părților moi de partea opusă angiomului. Această hipertrofie cuprinde de obicei mai mult membrul inferior. Ea respectă sistemul osos. Diagnosticul pozitiv se bazează pe triada simptomatică alcătuită din angiomul plan facial, manifestările neuropsihice, atingerea oculară. Sindromul Weber se observă și în alte malformații. Nu se datorește angiomatozei ; cauza este necunoscută.

Se mai descriu :

a) Angiomatoza encefalo-retino-facială (sindromul Wyburn-Mason ; sindromul Bonnet-Dechaume-Blanc). Este vorba de un sindrom rarissim, apare sporadic. Prezintă : manifestări cutanate (angiom facial) ; manifestări neuro-psihice datorite angiomului arteriovenos (anevrism cirsoid): hemiplegia contralaterală, anomalia cea mai frecventă, se asociază cu hemianopsie laterală homonimă; manifestări oculare: scăderea acuității vizuale, exoftalmie.

---

[1] vezi și cap. **3.15.1.5.**

b) Angiomatoza cutaneo-medulară (sindromul Cobb). În cadrul acestei afecțiuni întîlnim: angiom medular și angiom cutanat situat pe același metamer cu angiomul medular.

c) Angiomul cerebro-meningian difuz necalcificat (sindromul Divry-van Bogaert). Această afecțiune poate să fie sporadică sau familială. În tabloul clinic există dermatoză cu aspect de *cutis marmorata telangiectatica congenita* și manifestări neurologice, ce vor debuta la 20 de ani: crize epileptice, accidente ischemice, stare demențială. Diagnosticul pozitiv este dificil și necesită investigații severe: angiografie carotidiană, biopsie cerebrală etc.

1.6.4. BOALA HIPPEL-LINDAU (ANGIOMATOZA RETINO-CEREBELOASĂ)[1]

Această afecțiune este rară (1 la 13 000); prezintă un caracter familial într-o proporție de 20%; aceste forme ereditare au o transmitere dominant autosomală cu o penetranță incompletă și expresie variabilă; numai 14% din cazuri debutează înainte de 15 ani, celelalte 2/3 apar între 15 și 30 de ani.

Angiomatoza retino-cerebeloasă este caracterizată printr-o angioblastomatoză generalizată. *Hemangioamele* sînt tumori vasculare, fără caracter de malignitate, alcătuite din vase capilare foarte numeroase (conferind tumorii o imagine de falsă malformație vasculară), dintr-un țesut intercapilar cu celule mari de origine reticulară (de aceea se mai numește și angioreticulom) și din fibre de colagen.

Complexul simptomatic este dat de tulburări oculare, tulburări cerebeloase și tulburări viscerale.

Manifestările oftalmologice sînt bilaterale și se caracterizează prin angioblastom al retinei, care la început nu dă tulburări de vedere, ci se evidențiază numai la examenul fundului de ochi. Este vorba de o mică tumoare situată la periferia retinei, vascularizată de o arteră și o venă dilatate, șerpuitoare. Cu vremea tumoarea crește, apar modificări gliale, modificări proliferative secundare ale retinei, noi noduli vasculari, apar detașarea retinei (decolarea retinei), edem și hemoragii oculare care duc la pierderea vederii. Formele fruste sînt frecvente și constau din simple anomalii vasculare ușoare.

Manifestările neurologice apar mai tîrziu și sînt de obicei semnele unei neoformații cerebeloase cu ataxie de tip vermian, hipertensiune intracraniană; alteori boala se manifestă prin hemoragie intracraniană. Angiomatoza cerebelului reprezintă atingerea neurologică cea mai frecventă. Tabloul clinic care apare este foarte asemănător cu acela al unei tumori de fosă posterioară. Se mai notează și existența poliglobuliei (în 15% din cazuri) legată de secreția de eritropoietină de către tumoare. Se pot întîlni și alte localizări sau în diverse asocieri cu atingerea cerebeloasă : hemangioblastoamele trunchiului cerebral (cel mai adesea bulbare), hemangioblastoame medulare sau intramedulare, coexistînd cu o gliomatoză cavitară dînd semne de siringomielie.

---

[1] vezi și cap. 3.15.1.5.

Manifestările viscerale sînt latente, mai ales cînd prezența malformațiilor este rău precizată. Malformațiile viscerale sînt chisturi pancreatice, renale sau hipernefroame, care dau simptome variate, după localizarea lor. Uneori există și tumori pancreatice sau hepatice.

Evoluția bolii este lentă, de obicei este pusă în evidență de apariția semnelor cerebeloase.

Tratamentul atingerilor nervoase se rezumă la exereza tumorii, cînd este posibil. *Prognosticul* bolii este deci în funcție de posibilitățile chirurgicale. Reapariția unei poliglobulii, după exereza unui angioblastom al cerebelului, indică o recidivă sau dezvoltarea unui hipernefrom. Localizarea oculară reclamă fotocoagularea.

1.7. CEFALEEA ȘI MIGRENA

MEILĂ PĂTRU

Cefaleea este unul din simptomele cele mai frecvente. La copil, cefaleea începe să concureze într-un fel durerea abdominală, ca mijloc de a atrage atenție. Motivele care să explice frecvența bolii sînt multe, deoarece extremitatea cefalică are structuri sensibile la durere. Aceasta este bogat vascularizată și inervată, sensibilă la factori locali și generali. Creierul, plexurile coroide, pia mater și arahnoida, porțiuni ale durei mater și craniul nu sînt sensibile la durere.

Diagnosticul etiopatogenic al cefaleei întîmpină de foarte multe ori dificultăți, deoarece aceasta poate să apară în boli infecțioase și viscerale, în boli localizate la craniu, uneori la sinusuri, la față sau la gît, în intoxicațiile acute endogene sau exogene, în compresiunea nervilor cranieni și cervicali, în distensia și dilatația arterelor etc. Anamneza unui bolnav care prezintă cefalee trebuie să fie foarte riguroasă și să insiste cu precădere asupra unor puncte importante : localizarea, modul de debut, intensitatea, durata, caracterul ei, factorii precipitanți și agravanți, evoluția, antecedentele familiale și simptomele asociate. Patogenia cefaleei încă nu se cunoaște bine. Se știu însă o serie de elemente anatomice și fiziologice, care permit explicarea unor particularități ale durerii de cap.

Se pot nota principalele categorii de cefalee la copil :

a) Cefaleea vasculară de tip migrenă (va fi analizată pe larg la „Migrenă") ;

b) Cefaleea din sinuzită : binecunoscuta simptomatologie a afecțiunii sinuzale îndreaptă cu ușurință spre diagnostic (secreție nazală, durere vie la apăsare regională, tumefierea ușoară a tegumentelor, iradieri dureroase) ;

c) Cefaleea prin tulburări de acomodare vizuală este frecventă la copil (hipermetropie și astigmatism). Miopia nu produce cefalee dacă nu este asociată și cu astigmatismul. De remarcat că durerea nu este localizată ocular, ci este simțită ca o cefalee difuză, surdă sau intensă și uneori pulsatilă. Apare în cursul zilei, odată cu efortul vizual de la școală ;

d) Cefaleea din bolile inflamatorii intra- și extracraniene : meningite, meningoencefalite, tromboflebite intracraniene, poliarterita nodoasă;

e) Cefaleea din afecțiuni ale craniului și gîtului : osteomielită, artrite temporo-mandibulare, compresiuni ale nervilor cervicali superiori ;

f) Cefaleea prin tracțiunea, deplasarea sau distensia structurilor sensibile la durere constituie cel mai frecvent mecanism patogenic intracranian al cefaleii (tumori cerebrale, hematoame, abces cerebral);

g) Cefaleea prin depleție lichidiană apare după unele puncții rahidiene, la cei sănătoși, lipsind la meningitici de orice fel. În mod caracteristic se intensifică dacă bolnavul ridică capul. Evoluează spontan spre vindecare în cîteva zile ;

h) Cefaleea din hipertensiunea intracraniană constituie primul simptom în majoritatea cazurilor ;

i) Hipertensiunea arterială produce o cefalee intermitentă difuză sau fronto-occipitală, mai intensă dimineața la deșteptare. HTA la copil duce la encefalopatie hipertensivă, cu edem cerebral, convulsii etc. ;

j) Cefaleea vasculară nemigrenoasă apare datorită vasodilatației arterelor intracraniene, ca răspuns la factorii etiologici diverși : hipoglicemie, hipoxie, hipercapnee, stare postcritică etc. ;

k) Cefaleea în afecțiuni psihice (de conversiune a anxietății și depresiei) ;

l) Cefaleea din encefalopatia posttraumatică apare după traumatisme craniene de importanță variabilă, cu contuzie sau comoție cerebrală. Uneori cefaleea poate să apară după un interval liber, fiind însoțită și de simptome asociate.

Migrena. Este o suferință frecvent întîlnită la adult și la copilul mare (de altfel apare la orice vîrstă). Federația Mondială de Neurologie o definește astfel : „migrena este o boală familială, caracterizată prin atacuri recurente de cefalee, foarte variabile ca intensitate, frecvență și durată. Cefaleea este de obicei unilaterală și asociată cu anorexie, greață și vomă și este precedată, uneori, sau asociată cu tulburări neurologice sau psihice. Nu este necesar ca toate caracteristicile de mai sus să fie prezente la toate atacurile sau la toți bolnavii".

Obișnuit, se separă *migrena clasică,* în care cefaleea este precedată de tulburări vizuale sau neurologice de focar, de *migrena comună* în care cefaleea și slăbiciunea apar fără simptome premonitorii. De reținut că există multe variante ale aspectelor tipice. În acestea sînt incluse : *migrena facială* cu durere facială unilaterală de tip vascular ; *migrena hemiplegică,* moștenită dominant autosomal ; *migrena episodică* asociată cu hemiplegie ; *migrena bazilară,* în care simptomele de trunchi cerebral ca : vertij, ataxie, tulburări vizuale bilaterale și perturbări senzoriale, întovărășesc sau preced cefaleea. *Nevralgia migrenoasă periodică* este foarte rară la copil și considerată ca o variantă a migrenei sau ca o creștere a histaminemiei în timpul atacului.

Criteriile de diagnostic se rezumă la manifestările tipice de la adult, fiind socotite în egală măsură și la copil, asemănătoare. Dar la copii sînt mai multe variante care fac diagnosticul dificil. În primul rînd copiii au dificultăți în localizarea și descrierea cefaleei și a altor dureri somatice. Vahlquist și Hackzell în 1949 au stabilit unele criterii, ce constituie un ajutor în punerea diagnosticului de migrenă la copil. Astfel, ei apreciază *cefaleea paroxistică recurentă* ca simptom de bază — la care se adaugă alte 3 — din cele enumerate, pentru a face posibil diagnosticul de migrenă :

— greață sau vomă ;
— cefaleea hemicraniană ;
— cefaleea pulsatilă ;
— dureri abdominale ;
— aura senzorială vizuală sau perturbări motorii focale ;
— antecedente familiale de migrenă.

Dificultatea diagnosticului la copil este și din cauza anxietății, precum și din cauza atacului scurt (1—2 ore).

Patogenia. În ultimii 15 ani s-au strîns multe date de laborator referitoare la migrenă, ce pot fi rezumate în felul următor : patogenia este vasculară, atacul se desfășoară aproximativ în ordinea următoare : vasoconstricție cerebrală difuză, transsudație cu acumulare de substanțe histaminice ; vasodilatație paralitică dureroasă la fiecare pulsație sanguină, efecte vagale (greață, vomă) ; „spălare“ circulatorie treptată a metaboliților histaminici și neutralizarea lor, cu dispariția tulburărilor. Clasificarea migrenelor în albe sau roșii, corespunde predominanței uneia sau alteia din cele două faze vasculare.

Enorma variabilitate în frecvența atacurilor, perioada refractară după fiecare atac, marele număr de agenți precipitanți (oboseală, foamea, regimuri alimentare, alcool, stresul, relaxarea etc.) și tendința la atacuri grupate, sugerează ideea că este vorba de un mecanism cerebral primar cu rol declanșator. În acest mecanism un rol important l-ar avea și ereditatea.

Aspecte clinice. Criza de migrenă are de obicei o fază prodromală. Simptomul ei principal este durerea intensă de cap hemicraniană de durată scurtă (cîteva ore sau o jumătate de zi), însoțită de indispoziție generală, apatie, somnolență, greață, vărsături. Începutul crizei îl fac mai totdeauna tulburările vizuale, cea mai frecventă formă de migrenă purtînd numele de *migrenă oftalmică*.

În prima copilărie atacul de migrenă scapă, fiind sesizată numai o prostrație inexplicabilă, aspect letargic, paloare. Înainte de vîrsta de 5 ani apar greața și voma însoțite de letargie, alternînd cu stări de neliniște. După trecerea atacului copilul este vioi. Uneori în cadrul crizelor migrenoase apare și durerea abdominală însoțită de temperatură ridicată de 39°C. Examenul clinic efectuat cu multă grijă scoate în evidență absența semnelor locale abdominale ; apariția rezoluției crizei ne ajută să excludem durerea de cauză intraabdominală.

Copilul mai mare poate descrie cefaleea mai bine, mai ales cînd are un debut brusc. Ea nu este obligatoriu severă și nu întrerupe activitatea zilnică. Sub 7 ani, rar apar scotoame sau hemianopsie. Peste jumătate din copiii migrenoși sînt băieți. Ca manifestări prodromale s-au descris tulburări de sensibilitate, de motilitate și de vorbire. Din partea aparatului auditiv s-au semnalat țiuituri în ureche, amețeală.

Variante etiologice ale migrenei. Crizele de migrenă sînt confundate, cam în 60—70% din cazuri, cu atacurile bilioase sau cu greața apărută după mersul cu autobuzul sau cu trenul. Semnele clinice se manifestă după coborîrea din vehicul; copilul se înroșește la față sau este palid, pasiv și astenic. Cefaleea apare mai tîrziu, însoțită de căscat repetat, de tip patologic. Simptomele o dată apărute pot persista toată ziua.

Uneori accesele tipice de migrenă clasică pot fi precipitate de lovituri în cap în timpul jocului, unele dintre ele minore, dar suficiente pentru un copil sensibil, ca să declanșeze criza acută.

Dacă atacul se însoțește și de tulburări de vorbire, se pot pune probleme serioase legate de complicațiile traumatismului cerebral. Uneori atacul migrenos poate să apară la cîteva secunde sau minute după ce copilul a lovit mingea cu capul; alteori efortul însuși favorizează apariția atacului.

Unii copii se plîng de *vertij* — de cele mai multe ori nespecific. În alte situații vertijul este rotațional tipic, asociat cu cefalee și vărsături.

Altă variantă întîlnită frecvent la copil, este așa-zisa *migrenă abdominală*, care se manifestă prin vărsături care apar ciclic cu acidoză, tulburări hidroelectrolitice. Migrena abdominală atinge în mod egal ambele sexe. În 15% din cazurile de migrenă abdominală se pot întîlni și crize epileptice, moment cînd se pun probleme serioase de diagnostic (dacă sindromul abdominal nu este o formă de manifestare a epilepsiei).

Migrena complicată nu este o boală rară la copil. Dacă primul atac este o *hemiplegie migrenoasă* sau *o oftalmoplegie*, aceasta ridică probleme serioase de diagnostic, mai ales dacă în cadrul bolii nu se descoperă o patologie cerebrală. Defectele persistente ale cîmpului vizual, datorită infarctizării retinei și papilei optice sau datorită leziunii scoarței vizuale occipitale, sînt rare la adulți, iar la copil extrem de rare.

Migrena oftalmoplegică deși rară, debutul ei este în copilărie, de cele mai multe ori. Atacurile încep cu cefalee maximă, paroxistică, localizată în regiunea periorbitară. De aceeași parte apare durerea, neobișnuit de intensă și după 4—24 ore apar în ordine: diplopie, ptoză și strabism, semne clinice ce pot persista cîteva zile sau săptămîni, chiar dacă cefaleea a încetat. Perechea a III-a de nervi cranieni este afectată în 80% din cazuri, iar a IV-a și a VI-a ceva mai rar. Atacurile obișnuite de migrenă pot să apară între episoadele de oftalmoplegie. După unii autori, care au relatat asemenea cazuri, autopsiile făcute, destul de rar, arată o implicare a tuberculozei sau o meningită, dar nu am întîlnit anevrisme rupte. În adevăratele cazuri de migrenă oftalmoplegică nu există procese patologice. În cazurile ambigue clinic este necesară angiografia, pentru a exclude un anevrism tratabil.

Migrena hemiplegică, în cadrul atacului migrenos include tulburări motorii și tulburări senzoriale (de aceeași parte). Debutul bolii poate fi la vîrsta de 6 ani, cînd migrenoșii prezintă simptome localizate unilateral: hemipareză tranzitorie, disfazie și amorțeală. De obicei, simptomele focale durează 10—60 minute și sînt asemănătoare cu perturbările vizuale obișnuite din aura migrenoasă. Paralizia este incompletă și este urmată de simptome migrenoase (cefalee, greață, vomă și stare de rău). Uneori apare și disfazia, iar amorțeala și slăbiciunea pot interesa orice regiune (mai frecvent afectate sînt fața și brațul). Pentru migrenoși sînt caracteristice apariția furnicăturilor în jurul pleoapelor și limbii, a parestezülor cu extensie gradată, care durează 10—30 minute. Foarte rar, debutul poate fi brusc, asemănător cu cel din infarctul embolic cerebral, cu cel din tromboza de carotidă sau cu ictusul. În timpul acestor atacuri, EEG prezintă unde *teta* sau *delta* în zonele cerebrale în care se întîlnește și simptomatologia amintită (se datoresc ischemiei focale). Angiografia este necesară pentru a elimina posibilitatea unei tumori sau a unui angiom ; este bine să fie practicată mult timp după atacul acut, deoarece în timpul angiografiei poate să apară un spasm persistent sau un infarct cerebral.

Cercetările arată că, deși migrena este o perturbare fără patologie cerebrală primară, creierul poate fi lezat prin infarct consecutiv unor atacuri migrenoase severe, neobișnuite. Clinic, această eventualitate este rară la copil, dar nu exclusă.

Migrena hemiplegică familială se caracterizează prin : slăbiciune recurentă de aceeași parte, care durează ore sau zile (mai mult decît cefaleea) ; uneori afectează conștiența ; la membrii aceleiași familii, migrena hemiplegică apare de aceeași parte. În contrast cu migrena hemiplegică obișnuită, accesele pot fi de orice parte și adesea debutează cu aură.

Migrena de origine bazilară apare la tineri, în special adolescenți, cu vertij, diplopie, teichopsie (scotom scintilant), defecte ale cîmpului vizual, parestezie bilaterală, disartrie, ataxie. Toate simptomele acestea reunite se întîlnesc mai rar ; mai frecvent găsim scotoame, furnicături ale buzelor, ale limbii, ale pleoapelor, ale membrelor superioare. De multe ori este confundată cu leziunile trunchiului cerebral. Simptomele arătate mai sus se asociază cu cefalee paroxistică și vărsături severe, care ajută la fixarea diagnosticului. Conștiința este afectată uneori, în mod gradat, mai rar profund. În cadrul bolii se mai pot întîlni alterări ale percepției volumului și formei obiectelor din spațiu, simptome de lob temporal (tulburări ale percepției mirosului).

Diagnosticul diferențial al migrenei se face ținînd seama de examenul neurologic, psihologic, de antecedentele familiale, precum și de fundul de ochi.

Atunci cînd un copil în „deplină sănătate" și fără alte cauze prezintă vărsături și cefalee, pentru a pune diagnosticul de migrenă medicul trebuie să elimine :

Cefaleea emoțională. Este frecventă la copil, fiind și cea mai frecventă cauză de confuzie. Cefaleea este generalizată, continuă și fără tulburări vizuale sau vărsături. După atac nu apare perioada de somn. Această cefalee reflectă o reacție acută de ostilitate sau de schimbare a mediului.

Tensiunea intraoculară și *sinuzitele*, care uneori simulează migrena.

Tumorile cerebrale sau *hidrocefalia obstructivă :* la copii sînt rare, dar pot da cefalee paroxistică, vomă și afectarea conștienței (schimbarea caracterului). Aceste simptome sînt asociate cu hipertensiune intracraniană unde examenul radiografic al craniului și cel oftalmologic sînt de ajutor.

Leziunile craniene minore: sînt frecvente la copil și rar dau simptome de lungă durată. În astfel de cazuri domină o stare de neliniște excesivă.

Crizele dureroase (cefaleea) din *stările febrile* cînd se poate produce același gen de atac, datorită unei vasodilatații periferice concomitent cu creșterea fluxului sanguin cerebral (prin distensie arteriolară se provoacă durerea).

Malformațiile congenitale cerebro-vasculare: acestea pot fi descoperite practicînd percuția craniului, descoperindu-se „zgomotul de oală spartă".

Examenele paraclinice nu au mare valoare în sindromul migrenos. Sînt necesare însă: radiografia craniană, fundul de ochi, electroencefalograma și scintigrama cerebrală. Angiografia se practică numai de necesitate, altfel trebuie evitată. Celelalte examene ca hemograma, urina, (pigmenți și săruri biliare), transaminazele, VSH, fibrinemia, ionograma, ureea sanguină, glicemia, calcemia etc. trebuie practicate.

Tratament. Prima grijă este aceea de a menaja un copil care prezintă asemenea simptome. Trebuie atenuați factorii stresanți din familie și de la școală precum și efectele televiziunii (programe terifiante pentru copiii hipersensibili, ce produc anxietate). Mulți părinți nu sînt în stare să-și trimită copiii la culcare, iar orele tardive reprezintă factorii precipitanți. Alimentația neregulată, gustarea de dimineață luată în pripă sînt de asemenea factori precipitanți; toate aceste anomalii sînt ușor corectabile la copii, în comparație cu sechelele de la adulți. În al doilea rînd trebuie evitată prescrierea de medicamente fără logică și fără cunoașterea antecedentelor.

a) Terapia simptomatică. Tratamentul medicamentos specific nu se aplică atunci cînd sînt numai 3—4 crize migrenoase pe an. Dacă cefaleea este intensă și copilul este ținut în pat, atunci se recurge la administrarea de vasoconstrictoare de tipul *ergotaminei* și *cafeinei*, care, luate la începutul crizei, pot s-o prevină; doza pentru copilul de peste 10 ani este de un drageu Cofedol la începutul crizei, apoi alte două la intervale de 30 minute.

Un medicament foarte util este *aspirina solubilă* (efervescentă): acțiunea ei principală este analgezică, dar are și efect antiinflamator și de inhibare a prostaglandinelor. Doza este în funcție de vîrstă și greutate. La cei care nu tolerează aspirina, din cauza efectelor gastrice sau alergice, se recomandă *Paracetamol* între 250 și 1 000 mg pe zi, în funcție de vîrstă și greutate.

Metoclopramid în doze de 2—10 mg este utilă pentru că sporește absorbția și stimulează contracția stomacului și duodenului, avînd și valoare antiemetică. Ca antiemetice mai pot fi administrate *Clorpromazin* (Largactilul) și *Stemetilul*. În timpul atacului migrenos de vărsături, aceste medicamente se administrează sub formă de supozitoare.

b) Tratamentul profilactic. În primul rînd trebuie eliminate cauzele precipitante. Medicația sedativă și tranchilizantele se administrează în doze minime și pe perioade scurte de 4—8 săptămîni. Se folosește Diazepam sau Napoton. De asemenea de mare folos este fenerganul (Romergan) datorită acțiunii sedative și efectelor antihistaminice. La adulți se folosește mult, cu efecte bune, Periactin (Peritol) și Propranolol.

Trebuie evitat abuzul de medicamente. Este interzisă folosirea narcoticelor și a metisergidului, deoarece acesta din urmă dă stenoze vasculare, fibroze retroperitoneale și mezodermale care, de cele mai multe ori, sînt mai periculoase decît boala inițială.

Vertijul benign paroxistic la copil. Acest sindrom se întîlnește mai frecvent la copiii între 1 și 4 ani și este apreciat ca fiind secundar tulburărilor funcțiilor vestibulare. În cadrul crizei paroxistice tipice copilul își pierde echilibrul și se agață de părinți, copilul mai mare este în stare să povestească „cum se învîrtește pămîntul cu el" și să descrie starea de amețeală. Copilul nu își pierde cunoștința în timpul crizei și după cîteva minute nu mai acuză nici un simptom. Această afecțiune este autolimitată și dispare după 2—3 ani. Uneori acest vîrtej este interpretat (greșit) drept criză epileptică și tratată ca atare, abuziv, cu anticonvulsivante. Semnul clinic cel mai evident care deosebește vertijul benign paroxistic de criza convulsivă este păstrarea conștienței.

Pentru precizarea sindromului și diferențierea lui de altele se practică testele cu apă rece, care pot să arate o diminuare sau o abolire a răspunsurilor vestibulare uni- sau bilateral. Audiograma și electroencefalograma sînt normale.

1.8. BOLILE SISTEMULUI NERVOS AUTONOM

MEILĂ PĂTRU

Sistemul nervos autonom (vegetativ) permite adaptarea rapidă la necesitățile mediului intern și la modificările lumii exterioare. Acesta controlează numeroase funcții vegetative : ritmul cardiac, tensiunea arterială, temperatura, micțiunea și mobilitatea intestinală. El este împărțit în două : sistemul *simpatic* și sistemul *parasimpatic*. Centrul de integrare a funcțiilor vegetative (autonome) este în hipotalamus, de unde căile parasimpatice și simpatice coboară în trunchiul cerebral și măduvă. Locul de integrare a fost denumit „centrul principal de integrare psihosomatic". Din această cauză nu este surprinzător că atît tulburările somatice, cît mai ales cele psihice, apar sub masca simptomelor vegetative. Adaptarea la necesitățile lumii exterioare o preia în primul rînd componenta simpatică, sistemul *ergotrop ;* el realizează pregătirea pentru activitatea exterioară. Vagul (parasimpaticul), *sistemul trofotrop,* este responsabil înainte de toate pentru restabilirea echilibrului intern al organismului. În conformitate cu aceasta, în somn domină parasimpaticul (mioză !), iar în caz de spaimă, ca și în atacul epileptic, simpaticul (midriază !).

La vîrsta copilăriei, cînd are importanță în primul rînd dezvoltarea interioară, creșterea, și mai puțin acționarea în afară, predomină sistemul trofotrop (parasimpatic) ; la adulți predomină sistemul ergotrop (simpatic).

Fibrele nervoase parasimpatice pleacă din sistemul nervos central prin intermediul nervilor cranieni și a nervilor spino-sacrați. Aceste fibre prezintă o sinapsă în ganglionii parasimpatici periferici, iar de aici fibrele periferice sînt împărțite în organele viscerale. Astfel fibrele parasimpatice din perechea a III-a inervează sfincterul pupilei, cele din perechea a VII-a — glandele submaxilare și sublinguale, cele din perechea a IX-a — glandele parotide, cele din perechea a X-a — esofagul, bronhiile, plămînii, inima, stomacul, pancreasul, intestinul subțire, colonul proximal, iar cele din S_2-S_4 — colonul distal, rectul, vezica și organele genitale externe. Prin excitarea nervilor parasimpatici se obține eliberarea de acetilcolină la nivelul terminațiilor nervoase. Ca atare, modul de acțiune al acestui sistem se explică prin efectul farmacologic local al *acetilcolinei* ; deci el poate fi reprodus prin administrarea de medicamente parasimpaticomimetice (methacolina sau pilocarpina) ; el poate fi blocat prin atropină sau alte substanțe atropinomimetice.

Fibrele simpatice se despart din sistemul nervos central la nivel medular și urmează traiectul rădăcinilor dorsale și a primelor două rădăcini lombare. Acestea fac sinapsă la nivelul ganglionului simpatic periferic și apoi sînt distribuite organelor și vaselor sanguine, foliculilor piloși, glandelor sudoripare și medulosuprarenale. Excitarea sistemului nervos simpatic permite eliberarea de *noradrenalină* la nivelul terminațiilor nervoase periferice, cu excepția glandelor sudoripare (a căror substanță neuro-humorală este acetilcolina) și a medulosuprarenalei (a cărei substanță este adrenalina). Efectele stimulării sistemului nervos simpatic pot fi reproduse prin administrarea de noradrenalină sau alte medicametne simpatomimetice (amfetaminele și efedrina) și pot fi inhibate prin agenți blocanți adrenergici (phenoxibenzamina). Stimularea sistemului nervos simpatic permite dilatația pupilară, constricția vaselor sanguine, accelerarea pulsului, transpirația și bronhodilatația.

Există boli neurologice și sistemice unde se pot întîlni și tulburări ale sistemului nervos autonom :

— maladii congenitale : disautonomia familială (sindromul Riley-Day), boala Hirschprung ;

— tumori : feocromocitom, tumoarea hipotalamică (sindromul diencefalic al sugarului), neuroblastoame, ganglioneuroame ;

— intoxicații : atropism, botulism ;

— leziuni ale nervilor autonomi : sindromul Claude-Bernard-Horner, sindromul Adie ;

— maladii inflamatorii ale nervilor sistemului autonom : neuropatie autonomică, sindromul Guillain-Barré ;

— maladii „psihosomatice" : ulcerul Cushing-Rokitansky, ulcerul Curling.

1.8.1. DISAUTONOMIA FAMILIALĂ (SINDROMUL RILEY-DAY)

Este o afecțiune genetică, cu transmitere recesiv autosomală, a sistemului autonom și a funcțiilor senzitive periferice. Este o afecțiune frecventă la evreii Askenazy. Din punct de vedere morfologic se admite că sînt semne puține și localizate la sistemul senzitiv periferic : papilele gustative ale limbii sînt absente sau rare ; nervii periferici au un număr redus de fibre nemielinizate (care transmit durerea, reglează temperatura, transmit senzațiile gustative) și un deficit de fibre mielinizate voluminoase care transportă influxul aferent al plăcii musculare.

Uneori sistemul nervos nu prezintă vreo anomalie și nici leziuni anatomopatologice și se întîmplă ca anomaliile funcției autonome să se reflecte într-un număr de anomalii metabolice. Astfel, la unii copii (circa 25%), enzima dopamin-beta-hidroxilaza din plasmă nu are nici o activitate și deci nu se poate efectua conversia dopaminei în noradrenalină. Ca atare, acidul vanil-mandelic (produsul de excreție al noradrenalinei) este în mod obișnuit diminuat în urină, în timp ce acidul homovanilic (metabolit al dopaminei) este crescut.

Semnele clinice ale acestei maladii sînt evidente la sugari : tulburări ale deglutiției, reflexe de greață și vărsături ; secrețiile bronșice excesive și căile false ale alimentației provoacă infecții pulmonare repetate cu insuficiența respiratorie cronică.

În cadrul acestui sindrom (Riley-Day) se întîlnesc cele mai multe semne clinice care țin de sistemul nervos autonom ca : hipersialoree, transpirație, absența lacrimilor, bufee vasomotorii cutanate la excitații, incontinență urinară, hipertensiune labilă, hipotensiune ortostatică și tulburări în regularizarea temperaturii.

Semnele clinice ale unei anomalii senzitive periferice constau în absența senzației gustative, diminuarea sau absența durerii provocată de traumatisme cutanate repetate, absența sensibilității corneene. La aceasta din urmă adăugîndu-se și absența lacrimilor, se creează condițiile optime pentru formarea ulcerului corneean.

Reflexele osteotendinoase sînt diminuate sau abolite. Sistemul nervos central este și el atins ; există retard psiho-motor, dizartrie, dizabilitate motorie și labilitate emoțională.

Semne paraclinice. Radiografiile pulmonare pun în evidență atelectazii și infiltrate pulmonare ca în mucoviscidoză. Pentru diferențiere trebuie efectuat testul iontoforezei, precum și testul la Mécholyl (o soluție proaspătă de Mécholyl 2% este instilată în sacul conjunctival al unui ochi, celălalt ochi servind de martor), care pune în evidență hipersensibilitatea de denervare a pupilei, fiind pozitiv. Constricția pupilei apare după 10 minute. Ca test paraclinic se mai folosește și cercetarea în urină a acidului vanil-mandelic și a acidului homovanilic. Perfuzarea lentă a noradrenalinei produce o hipertensiune exagerată.

Diagnosticul diferențial se face cu alte cauze alte retardului staturo-ponderal al sugarului, cu bolile pulmonare cronice, cu indiferența congenitală la durere și cu neuropatia congenitală senzitivă.

Tratamentul afecțiunii constă în tratamentul infecțiilor pulmonare, în prevenirea ulcerațiilor corneene, în protejarea rănilor și arsurilor cutanate (apărute din cauza absenței senzației de durere). Recent, pentru ochi, a fost introdus *bethanecolul* — pentru formarea lacrimilor. Sfatul genetic are o importanță deosebită în asemenea cazuri.

Prognosticul disautonomiei familiale este infaust ; copiii ajung la *exitus* prin insuficiența pulmonară cronică.

1.8.2. SINDROMUL DIENCEFALIC AL SUGARULUI

Apare ca urmare a unui gliom situat în hipotalamusul anterior sau în cursul unor leziuni (inflamatorii sau distructive) ale acestei regiuni. Această atingere hipotalamică produce tulburări endocrine și tulburări vegetative centrale. Cele mai caracteristice semne clinice ale sindromului sînt: emaciere importantă (cu tot aportul alimentar echilibrat), stare hipermetabolică cu hiperactivitate. Tulburările vegetative constau din: transpirații excesive, tulburări vasomotorii cutanate, tahicardie, vărsături. Anomaliile endocrine sînt reprezentate de o creștere lineară, o vîrstă osoasă avansată și creșterea excesivă a miinilor și picioarelor.

În cursul evoluției sugarul prezintă creșterea volumului cranian, atrofie optică și nistagmus secundar cu pierderea acuității vizuale. Acest sindrom apare între 3 luni și 4 ani și constituie o cauză importantă a retardului staturo-ponderal. Țesutul grăsos subcutanat lipsește, hipoglicemia este frecventă. De fapt diagnosticul pozitiv se pune pe decelarea tumorii de la nivelul hipotalamusului prin encefalografie gazoasă.

1.8.3. SINDROMUL CLAUDE-BERNARD-HORNER

Lezarea simpaticului cervical, a fibrelor preganglionare ce fac sinapsă la nivelul ganglionului cervical superior, provoacă sindromul Claude-Bernard-Horner. Semnele clinice ale acestui sindrom sînt:

— ptoză, datorită unei paralizii a mușchiului neted Müller, cu diminuarea fantei palpebrale;

— mioză, datorită atingerii fibrelor pupilo-dilatatoare;

— absența transpirației de partea ipsilaterală;

— enoftalmie.

De reținut că în sindromul Claude-Bernard-Horner congenital există heterocromia irisului.

Sindromul Claude-Bernard-Horner produs prin leziunea sistemului nervos central poate să fie diferențiat de acela produs printr-o leziune simpatico-periferică cu ajutorul testelor farmacologice. Instilarea unei soluții de cocaină 4% în sacul conjunctival produce în mod normal o dilatare a pupilei, prin potențializarea efectului noradrenalinei eliberată local. Acest tip de răspuns este absent în sindromul Claude-Bernard-Horner datorit unei leziuni simpatice periferice, în timp ce este apreciat ca normal atunci cînd este atins sistemul nervos central. Instilarea unei soluții de adrenalină 1‰ va provoca o dilatare a pupilei în sindromul Claude-Bernard-Horner produs prin lezarea sistemului simpatic periferic. Rezultatele acestor teste sînt puse la îndoială atunci cînd sindromul este incomplet.

În general, bolnavii care prezintă semnele clinice caracteristice acestui sindrom trebuie cercetați și în privința unei leziuni compresive cerebrale sau alte leziuni compresive cu localizare cervicală sau toracică.

Examenul clinic al regiunii respective, efectuat cu multă atenție, examenele paraclinice (radiografiile toracelui și coloanei cervicale) orientează diagnosticul.

Sindromul Claude-Bernard-Horner nu necesită nici un tratament.

1.8.4. SINDROMUL ADIE (PUPILOTONIA)

Acest sindrom (foarte rar), a cărui etiopatogenie nu este elucidată, se caracterizează printr-o abolire a reacției la lumină cu conservarea reacției de acomodare, la care se asociază adesea diminuarea sau abolirea reflexelor osteotendinoase. Uneori, acest sindrom este asociat cu o anhidroză a trunchiului. Pupila este hiperreactivă la instilarea locală de agenți parasimpatici : instilarea de Mécholyl sol. 2% în sacul conjunctival produce o contracție brutală. Această boală apare în general la adulți, dar se poate întîlni și la copii.

Sindromul Adie trebuie diferențiat de semnul clinic al lui Argyll-Robertson prin următoarele caractere : reflexul fotomotor nu e complet abolit, ci — la lumina foarte vie — se produce o contracție pupilară redusă și lentă ; pupiloconstricția la acomodare este și ea redusă și lentă ; pupilele sînt mai degrabă mărite, pe cînd în semnul Argyll-Robertson sînt în genere miotice. Toate aceste diferențe sînt greu de apreciat, de aceea baza rămîne examenul serologic și lichidian, precum și restul manifestărilor clinice.

Sindromul Adie este o afecțiune benignă și nu necesită tratament.

1.8.5. BOLILE INFLAMATORII ALE NERVILOR AUTONOMI

Nervii autonomi periferici sînt uneori lezați în cadrul bolilor neurologice de etiologie inflamatorie. În *sindromul Guillain-Barré*[1], tulburarea funcției autonome constituie o complicație importantă : hipotensiune posturală, hipertensiune, tahicardie inexplicabilă, exces de transpirație, retenție urinară. Excreția urinară a acidului vanil-mandelic este crescută.

În cadrul *neuropatiilor autonome acute* izolate se întîlnesc următoarele simptome : diminuarea reacției pupilare la lumină, uscăciunea gurii, hipohidroză, retenție urinară, vărsături. Această afecțiune trebuie diferențiată de atropism sau botulism.

1.8.5. BOLILE INFLAMATORII ALE NERVILOR AUTONOMI

Se cunoaște de multă vreme că leziunile sistemului nervos central pot provoca anomalii viscerale prin stimularea căilor autonome centrale.

Un exemplu frapant în acest sens îl constituie *ulcerul Cushing-Rokitansky* al stomacului sau al duodenului care se întîlnește la copiii care au avut tumori de fosă posterioară și au fost rezecate. Ulcerul gastric apărut la acești copii se datorește probabil unei stimulări vagale anormale (parasimpatice) la nivelul bulbului care provoacă o secreție abundentă de acid clorhidric.

---

[1] vezi și cap. 1.12.3.3.

De asemenea, un stres nespecific poate provoca o hiperactivitate a centrilor parasimpatici hipotalamici, cu același rezultat : ulcer gastric sau duodenal. După Curling, acest tip de complicație *(ulcerul Curling)* se întîlnește la copiii care au suferit arsuri întinse.

Este cunoscut, de asemenea, faptul că la unii copii, la aceste stresuri nespecifice pot să apară și alte afecțiuni ca : rectocolită hemoragică, crize de astm bronșic și hipertensiune esențială. Totuși, o relație de la cauză la efect nu a putut fi pusă în evidență în mod convingător.

1.8.7. TULBURĂRI ALE TERMOREGLĂRII

Temperatura normală, ca și capacitatea de a reacționa prin febră, variază de la individ la individ. Variațiile depind în mare măsură de echilibrul și sensibilitatea reglării vegetativ-hormonale. De regulă, creșterea temperaturii este declanșată de infecții ca urmare a creșterii proceselor de ardere ; aceasta este „febra“ într-un sens mai restrîns. În *hipertermiile* bazate pe o distonie vegetativ-hormonală, metabolismul bazal este nemodificat, în timp ce pierderea de căldură, prin piele, este inhibată (copiii sînt aproape totdeauna palizi). Din această cauză temperatura axilară nu este deloc sau este puțin crescută în timp ce temperatura rectală poate atinge valori de 38—38,5°C, în special seara. Se disting diferite tipuri de hipertermii, care adeseori trec una în alta :

— *hipertermia constituțională* are o evoluție monotonă și poate dura luni și chiar ani de zile ; starea generală nu este tulburată, iar examenele paraclinice sînt normale ;

— *hipertermia de mișcare* este o formă deosebită a hipertermiei constituționale ;

— *febra de sete și sare* apare după un timp îndelungat de la ultimul aport de apă ;

— *febra cerebrală* se întîlnește cu precădere în afecțiunile cerebrale serioase (encefalite, hidrocefalie), are o evoluție neregulată, fapt ce o deosebește de febra constituțională ; și acest tip de febră se caracterizează prin diferența mare între febra axilară și cea rectală, deoarece se datorește unei cedări reduse de căldură ;

— *hipertermia postinfecțioasă* apare după pneumonii, scarlatină, angine etc. și poate dura luni de zile, luînd aspectul de hipertermie constituțională ; apare însă cu predilecție la copiii cu leziuni cerebrale și discranii (examenele paraclinice sînt în totalitate normale) ;

— *sindromul paloare-hipertermie* apare după intervenții chirurgicale unde s-a efectuat narcoză cu cloroform ;

— *febra periodică* se caracterizează prin apariția unor pusee febrile la fiecare 3—4 săptămîni, fără cauze evidente, însoțite de dureri viscerale intense (prezintă multe asemănări cu mialgia epidemică). VSH este crescută, leucocitoza cu neutrofilie este prezentă, există unele modificări imunologice pledînd pentru patogenie inflamatorie ; acest tip de febră se mai numește „boala periodică“ sau „febra mediteraneană“.

1.9. EDEMUL CEREBRAL ACUT ȘI HIPERTENSIUNEA INTRACRANIANĂ

MEILA PATRU, ULMEANU CORIOLAN EMIL

Edemul cerebral acut (ECA) reprezintă un proces de infiltrație seroasă a țesutului cerebral. Sub aspect biochimic, lichidul care îmbibă creierul este un filtrat sau, uneori, un ultrafiltrat plasmatic.

Elementul cel mai important din patogenia edemului cerebral îl constituie alterarea raportului dintre conținutul în apă și electroliți al sectorului intra- și extracelular. Spre deosebire de alte țesuturi, unde sectorul extracelular este reprezentat prin spațiu interstițial și plasmatic, la nivelul creierului se poate vorbi numai de spațiu plasmatic. Cercetările efectuate la microscopul electronic au arătat că la nivelul creierului există un spațiu intercelular de numai aproximativ 200 Å, care practic nu poate fi luat în considerare. În ceea ce privește sectorul celular, cercetările lui Grauner (1963) au demonstrat că edemul cerebral este îndeosebi un edem al astrocitului, deoarece modificările de tip edematos sînt foarte reduse sau chiar pot lipsi la nivelul neuronului. O altă particularitate a țesutului cerebral o constituie trecerea apei și electroliților între mediul celular și extracelular deodată prin două membrane : peretele capilar și membrana celulară astrocitară. La celelalte țesuturi ale organismului trecerea se face in doi timpi : plasmă-mediu interstițial și mediu interstițial-mediu celular. Absența acțiunii mediatoare a spațiului interstițial totuși nu simplifică procesul de schimb în țesutul cerebral, deoarece intervine bariera hematoencefalică, care este o entitate fiziologică pluriformațională, reprezentată prin particularitățile funcționale ale endoteliului vascular cerebral, astrociților și sistemului reticuloendotelial. Această barieră fiziologică ar lipsi în mod normal numai la glanda pineală, hipofiză și porțiunea endocrină a hipotalamusului. Bariera lipsește, de asemenea, în rețeaua vasculară a tumorilor cerebrale (fapt utilizat în localizarea tumorilor cerebrale cu izotopi radioactivi).

Trecerea apei și a electroliților prin bariera hematoencefalică este în general facilă, în schimb permeabilitatea pentru substanțe colorate este foarte redusă. Acest fapt este, îndeosebi, ilustrat de bariera hematomeningee (hematolichidiană). Raportul între conținutul în proteine ale lcr și sînge este de 1/400, în timp ce clorurile sînt mai concentrate în lcr decît în sînge. Concentrația clorurilor în lcr crește paralel cu cea a proteinelor din sînge, fapt care ar contribui la reglarea echilibrului osmotic. Bariera hematomeningee are deosebite implicații în mecanismele patogenice ale edemului cerebral, deoarece spațiile subarahnoidiene pot fi asimilate sectorului interstițial.

În transferul hidroelectrolitic plasmoglial și în determinarea sensului permeabilității, un rol deosebit ar reveni gradientului presiunilor osmotice și oncotice, plasmatice și tisulare, și fenomenului de membrană nevroglială, reglat de raportul K^+/Na^+. Se mai adaugă un proces activ de pompaj glial, care a fost semnalat în numeroase cercetări experimentale recente.

Etiopatogenia edemului cerebral uman este foarte complexă, atît prin multitudinea factorilor și mecanismelor ce pot contribui la realizarea lui cît și prin particularitățile teritoriilor encefalice interesate. Totuși, într-o formulare sintetică, mecanismele mai importante, care participă la realizarea edemului cerebral, pot fi grupate în vasogenice, neurohormonale și citotoxice.

În cadrul mecanismelor vasogenice un rol deosebit îl au : *presiunea sanguină, vasomotricitatea, masa sanguină și starea pereților arteriali.* Hipertensiunea arterială este, în general, bine tolerată atît timp cît peretele arterial este integru. Puseul hipertensiv brutal este capabil să determine modificări vasomotorii prin tensiunea bruscă asupra peretelui vascular. Această tensiune bruscă are ca efect o contractare a peretelui vascular în segmentul arterioarteriolar și o dilatare în teritoriul capilarovenos. Consecința este o încetinire a circulației la acest nivel în cursul căreia se poate produce o extravazare plasmatică sau chiar hematică. Modificarea permeabilității peretelui vascular este un alt factor important ce colaborează la producerea transsudației edematoase. Ea poate fi datorită unui dezechilibru electrolitic, ca urmare a unei eliberări de histamină, unei anoxii, prezenței unor cataboliți anormali, unei paralizii capilarovenoase sau unei alterații structurale a peretelui capilar. În ceea ce privește masa sanguină, nu atît aportul sanguin mărit cît mai ales dificultatea drenajului venos (datorită fie tulburărilor în circulație în sistemul cav superior sau, în special, prin blocarea venelor de drenaj intracraniene) constituie factorul cel mai important în determinarea edemului cerebral.

Disfuncțiile neuro-hormonale, prin leziuni ale regiunii diencefalo-hipofizare, pot antrena importante perturbări ale metabolismului hidroionic. De asemenea, tulburările în funcțiile suprarenalei au importante implicații în geneza edemului cerebral. Hormonii suprarenali și posthipofizari ar contribui la echilibrarea componentelor intra- și extracelulare ale balanței ionice : în timp ce hormonii suprarenali îmbogățesc lichidul extracelular în ioni de Na, sărăcind lichidul intracelular în ioni de K, hormonii posthipofizari au acțiune inversă ; deci un dezechilibru în favoarea hormonilor retrohipofizari facilitează hidratarea intracelulară.

Perturbările metabolice celulare nevrogliale nu sînt încă pe deplin cunoscute. Se discută însă rolul pH-ului, al acumulărilor de acetilcolină sau acid lactic. Factorul citotoxic este cert : intoxicațiile cu plumb, arsenic, oxid de carbon pot antrena edeme cerebrale. Alături de o importantă vasodilatație cerebrală, cu modificarea permeabilității capilare, s-au mai evidențiat în aceste cazuri și importante alterări celulare.

În raport cu etiologia, se diferențiază în mod curent următoarele forme mai deosebite ale edemului cerebral : edemul cerebral traumatic, edemul cerebral tumoral, edemul cerebral de origine infecțioasă și edemul din afecțiunile vasculare cerebrale.

Patogenic (Klatzo, 1967) există două tipuri lezionale de edem cerebral acut : edemul cerebral acut vasogenic și edemul cerebral acut citotoxic.

Edemul cerebral acut vasogenic (hemodinamic) apare cel mai frecvent în următoarele situații clinice: procese expansive intracraniene, traumatisme cranio-cerebrale, boli vasculare intra- și extracraniene (tromboză de sinus, encefalopatie hipertensivă), inflamații ale sistemului nervos central (meningite, encefalite și abcese cerebrale), în intoxicații diverse (CO, Pb), ca și în accidente alergice (după administrare de seruri și vaccinuri).

Este un edem focalizat (ilustrat cel mai frecvent de tipul traumatic), în zona traumatică fiind lezată bariera hemato-encefalică. Dacă nu este rezolvată cauza declanșatoare, se produce cel mai frecvent comprimarea ventriculilor și diminuarea compartimentului reprezentat de lichidul cefalo-rahidian. În cazul tumorilor cerebrale se ajunge la comprimarea sistemului venos intracranian și, în ultimă instanță, a celui arterial și capilar. Spațiul cîștigat astfel este mic, realizîndu-se o creștere a presiunii arteriale ca răspuns la creșterea presiunii intracraniene. În condițiile în care persistă hipertensiunea intracraniană mecanismele de compensare sînt depășite și începe deplasarea structurilor cerebrale cu compresia trunchiului cerebral și cu tulburarea mecanismelor de reglare și control ale respirației și presiunii arteriale.

Edemul cerebral acut citotoxic este difuz și se produce prin alterarea permeabilității membranei astrocitare, a pompei cationice și prin alterarea metabolismului energetic al celulei. Acest tip apare de obicei în boli generale și în intoxicații de tip metabolic (uremie, comă hepatică), dar și în diverse condiții de alterare metabolică (hiponatriemie, hipoxie, acidoză metabolică, hipercapnie).

Creșterea de volum a astrociților, care alcătuiesc 80% din populația celulară a creierului, va duce la creșterea tensiunii intracraniene și la deplasarea structurilor cerebrale care pot să hernieze prin *foramen magnum*, spațiile tentoriale. Prin *foramen magnum* herniază frecvent amigdalele cerebeloase, cu comprimarea consecutivă a zonelor vitale din punte și bulb (centrii respiratori, circulatori și vagali). La nivelul spațiilor tentoriale herniază *uncus*-ul hipocampului afectînd diencefalul, substanța reticulată, pedunculii cerebrali și trunchiul cerebral, explicînd astfel apariția hipertermiei, a manifestărilor extrapiramidale, a convulsiilor și — în final — a comei.

Examenul anatomo-patologic al creierului arată un creier mult mărit de volum (prin edem gelatinos) cu circumvoluțiuni aplatizate; pe secțiune, aspectul macroscopic este de creier lucios din care se scurge apă. Cavitățile intracraniene sînt mult micșorate. Examenul microscopic făcut (colorație cu hematoxilină-eozină) confirmă prezența zonelor de edem difuz. La colorația specială pentru astrocit (Romani-Caval, cu clorură de aur), se notează prezența unor astrociți umflați și amputați, cu dendroliză protoplasmatică și amputarea celorlalte prelungiri.

Din punct de vedere **clinic-evolutiv** edemul cerebral acut poate fi împărțit astfel: edemul cerebral *supraacut* (observat în intervențiile neuro-chirurgicale prin lezarea unor zone din lobul orbitar sau din planșeul ventriculului IV; acest tip de edem cedează exclusiv la administrarea de NaCl 10% i.v.), edemul cerebral *acut* și edemul cerebral *cronic*.

Clinic, semnele specifice sînt în funcție de gradul edemului cerebral acut, putînd nota la debut: iritabilitate, cefalee, confuzie. În formele severe există și vărsături (în jet, fără efort, la schimbarea de poziție a capului) după care cefaleea se calmează. Ele se repetă de obicei în absența tulburărilor digestive; uneori sînt mai frecvente dimineața. Se adaugă în timp: letargie, stupoare, comă, care apar în edemul cerebral acut masiv. Pot apărea convulsii care sînt urmate de bradipnee cu crize de apnee și cianoză, tulburări circulatorii cu bradicardie sau tahicardie, stop cordiorespirator, sincopă vagală. Acestor fenomene li se asociază frecvent:

— tulburări vizuale: diplopie, nistagmus, scăderea acuității vizuale;

— tulburări vestibulare: amețeli, tulburări de echilibru;

— tulburări vegetative: bradicardie, tensiune arterială instabilă, hipertermie, tahipnee, respirație Cheyne-Stockes, încărcare bronșică;

— convulsii tonico-clonice, generalizate sau parțiale;

— semne meningiene (mai ales redoare de ceafă);

— percuția craniului este normală.

Examenul neurologic poate evidenția semne diverse: sindrom piramidal uni- sau bilateral, modificări de tonus muscular, de rot.

Paraclinic sînt obligatorii următoarele investigații:

— puncția lombară este obligatorie la toți copiii cu convulsii tonico-clonice generalizate sau localizate. Puncția pune în evidență lcr hipertensiv, dar cu chimie și număr de elemente normale. Este total contraindicată presiunea pe jugulare în momentul efectuării puncției lombare existînd pericolul de angajare a structurilor intracerebrale;

— fundul de ochi, obligatoriu pentru toți copiii, prezintă 4 stadii de gravitate: stază papilară; edem peripapilar; hemoragii intracraniene; decolare retiniană. Semnele nu apar din prima zi, ci se constituie mai tîrziu. La copilul mare decolarea retiniană duce la cecitate ireversibilă;

— grafia craniană arată dehiscența suturilor la copiii la care hipertensiunea craniană evoluează de mult timp, subțierea lui *dorsum sellae* și lărgirea șeii turcești la copiii mari;

— scintigrama cerebrală cu Tc^{99} are valoare în edemul perifocal din tumori cerebrale și abcese;

— tomografia axială computerizată arată prezența edemului focal perilezional din abcese și tumori cerebrale.

— arteriografia se efectuează cînd se bănuiește o ruptură vasculară;

— Astrup, efectuat pentru determinarea acidozei și a eventualei hipercapnii;

— ionograma, efectuată pentru determinarea hiponatriemiei;

— electroencefalograma este nespecifică și nu este obligatoriu de efectuat, arătînd semne de suferință cerebrală difuză cu unde *delta, teta,* pe toate derivațiile.

Diagnosticul diferențial. Edemul cerebral acut este dat în 45% din cazuri de bronhopneumopatii acute (prin hipoxie și hipercapnie). El poate apărea și în insuficiență cardiacă, septicemii, viroze, otomastoidite. Se pune problema de diagnostic diferențial cu meningite, encefalite, diverse intoxicații care pot avea manifestări clinice asemănătoare ECA.

Principalul diagnostic diferenţial se face cu encefalita, boală care începe încet, nu brusc ca ECA, ducînd la o comă prelungită cu paralizii persistente şi care lasă sechele mari.

Evoluţia şi prognosticul sînt imprevizibile şi grave dacă edemul cerebral acut nu este tratat.

Complicaţiile edemului cerebral acut.

a) Complicaţiile *circulatorii*, produse prin anihilarea circulaţiei cerebrale cu apariţia de fenomene de ischemie cerebrală.

a) Complicaţiile *mecanice* sînt herniile (angajările cerebrale) prin orificiile durei mater sau prin gaura mare occipitală :

— herniile prin *foramen magnum* sînt cele mai frecvente şi pe aici herniază de obicei amigdalele cerebeloase comprimînd bulbul, arterele vertebrale şi rădăcinile nervului spinal. În acest caz semnele clinice sînt : cefalee occipitală, torticolis, tulburări respiratorii, de ritm cardiac şi vasomotorii ; prognosticul este totdeauna sever cu sfîrşit letal, dacă nu se practică intervenţia neurochirurgicală ;

— hernii la nivelul incizurii tentoriale, pe aici angajîndu-se porţiunea superioară a trunchiului cerebral, arterele comunicante posterioare, *uncus*-ul hipocampului, lobul anterior al cerebelului, toate aceste formaţiuni dînd compresie pe arterele comunicante cerebrale, cu apariţie de midriază de partea angajării, tulburări vizuale, rigiditate prin decerebrare ;

— herniile sub coasa creierului, ale corpului calos sau *girus cingulii*, nu au expresie clinică.

Tratament.

Tratamentul profilactic se face preoperator, cînd se ştie că actul operator respectiv se asociază cu producerea unui ECA sau cînd pacientul este expus unei cauze care poate duce la ECA.

Tratamentul propriu-zis urmăreşte :

A) Combaterea agentului cauzal prin corectarea hipernatremiei, tratamentul meningitei, tratamentul chirurgical al tumorilor cerebrale, drenajul abceselor, evacuarea hematoamelor ; în intoxicaţia cu apă, se face restricţie de apă şi corectarea dezechilibrului hidroelectrolitic ; corectarea şi combaterea hipoxiei.

B) Tratamentul edemului cerebral acut propriu-zis se face cu mijloace fizice cuprinzînd :

— *restricţia de lichide* este importantă în profilaxia ECA. Este greu de făcut acest lucru la comatoşi, renali, cei cu perfuzii intravenoase. Deshidratarea acută severă va fi corectată progresiv, corecţia rapidă precipitînd manifestările ECA. În rehidratare se preferă soluţia Ringer şi glucoza 10%, faţă de soluţiile hipotone care accentuează edemul ;

— *hipotermia* reduce volumul cerebral şi este un mijloc adjuvant în tratamentul ECA. Mecanismul de acţiune nu este foarte clar, se pare că diminuă metabolismul cerebral şi reduce presiunea arterială sistemică. Este periculoasă la sugari şi copiii mici. Hipotermia poate fi întîlnită în : meningite, encefalite, hipoxie şi anoxie, traumatisme craniene. Nu trebuie scăzută temperatura sub 32°C. Scăderea poate fi produsă utilizînd clorpromazină sau local prin aplicare de comprese reci pe craniu ;

— *hiperventilaţia* reduce HIC prin : vasconstricţia vaselor cerebrale, diminuarea fluxului sanguin cerebral, diminuarea volumului din cutia cerebrală. Reducerea pCO_2, de la 40 la 20 mmHg, duce la scăderea fluxului plasmatic cu 40—50%. Metoda poate fi utilizată în cursul anesteziei în neurochirurgie şi la bolnavi cu respiraţia asistată ;

— *administrarea de O_2 hiperbar* (în camere hiperbare) determină vasoconstricţia patului vascular cerebral şi diminuarea presiunii intracraniene ; pînă în prezent nu a dat rezultatele aşteptate.

Tratamentul medicamentos : a) *Corticoterapia* este cel mai important mijloc terapeutic mai ales profilactic şi corectiv în ECA vasogenic, cel perifocal din tumori şi abcese, edem al substanţei albe şi ECA din hipoxie (este foarte puţin activă in ECA posttraumatic). Corticoterapia pare a acţiona prin : normalizarea permeabilităţii membranei astrocitului ; normalizarea permeabilităţii endoteliului vascular ; stabilizarea joncţiunilor intercelulare ; stabilizarea membranelor lizozomale. Se pare că la nivelul membranelor, corticoizii formează complexe cu acizii graşi din moleculele fosfolipidelor structurale, scăzîndu-le permeabilitatea.

Faţă de Prednison, care dă retenţie hidrosalină, este preferată dexametazona, administrată cît mai rapid i.v., în doze diferenţiate pe criterii de vîrstă. Astfel se administrează iniţial 0,5 ml/kg/doză, maximum 10 mg/doză ; ca doză de întreţinere se recomandă 0,25 mg/kg la 6 ore, maximum 6 mg la 6 ore ; în infecţii se face antibioterapia.

Corticoterapia nu poate fi de durată. În ECA postoperator şi posttraumatic maximul de dezvoltare este atins după 3 zile. De obicei oprirea corticoterapiei se face gradat (continuu sau discontinuu) pe o perioadă de 7—10 zile.

Se citează şi aşa-numita corticodependenţă cerebrală cu reapariţia semnelor de ECA şi creşterea HIC la scăderea dozelor mai rapid. În acest caz se va creşte doza iar scăderea ei va fi efectuată mult mai lent.

b) *Agenţii osmotic activi :* mecanismul lor de acţiune nu este specific pentru ECA, datorită faptului că respectivele substanţe produc o deshidratare celulară atît a ţesutului cerebral normal, cît şi a celui edemaţiat. Ureea 30% (10% pentru sugari) şi manitolul 20% sau 10% sînt cele mai folosite ; ele produc o scădere marcată a presiunii lcr cu 30—60%, după 30 de minute — 1 oră de la administrare. În cazurile severe se vor asocia corticoterapiei. Ureea 30% se administrează în doze de 1—1,5 g/kg/zi (3—5 ml/kg/doză). Manitol 20% se administrează 1,5—2 g/kg (5 ml/kg/doză) ; Manitol 10%, 10 ml/kg/doză. Doza poate fi repetată peste cîteva ore ; se poate asocia şi glucoză hipertonă 10—20%.

Pentru terapia osmotică de durată se foloseşte glicerolul *per os* în doză de 1 g/kg, la 6 ore. Diureticele sînt mai rar folosite, alegînd de obicei Furosemid în doze de 1 mg/kg/doză administrat i.v.

În cazurile foarte grave se poate interveni chirurgical : decompresiune subtemporală (prin craniotomie), drenaj lcr (în sistem vascular sau în cavitatea peritoneală).

Tratamentul convulsiilor necesită inițial asigurarea permeabilității căilor respiratorii și administrarea de oxigen, apoi de Diazepam 0,2—0,3 mg/kg/doză, injectat lent i.v. 1 mg/ml/minut.

1.10. AFECȚIUNILE CEREBRO-VASCULARE

MEILĂ PĂTRU, POPA-SCURTU ELISABETA

Termenul de afecțiuni cerebro-vasculare (ACV) este folosit pentru a desemna un grup de afecțiuni caracterizate prin : implicarea primară într-un proces patologic a unuia sau a mai multor vase sanguine ; afectarea permanentă sau tranzitorie a unei părți a creierului prin hemoragie sau ischemie (incluzînd și afectarea datorită disritmiilor și migrenei hemiplegice) ; combinarea în grade variate a celor două posibilități.

Incidența acestui grup de afecțiuni, mai mică decît la adulți, nu reflectă însă importanța lor, deoarece în copilărie pot exista toate posibilitățile etiologice ale adultului (deși ateroscleroza și hipertensiunea sînt mai rare) pe lîngă cele specifice acestei vîrste (malformațiile). Cifra reală a frecvenței nu este cunoscută ; un studiu efectuat în SUA dă cifre de 17 la 1 milion sub vîrsta de 5 ani și 7 la 1 milion pentru copii de 7—14 ani.

Consecințele hemoragiei sau ischemiei diferă după gradul de maturitate a creierului, după vîrsta gestațională sau starea postnatală. Dacă necroza se produce *in utero*, la începutul gestației, dezvoltarea naturală va fi afectată și creierul va fi anormal la naștere (malformație congenitală). Deosebit de sensibile la ischemia cerebrală generalizată (ca de exemplu, cea consecutivă hipotensiunii sau stopului cardiac) sînt așa-numitele „zone de margine“, teritorii irigate împreună de arterele cerebrale anterioare și medii.

Date clinice. Deși bolile cerebro-vasculare sînt multiple, semnele clinice prin care sînt exteriorizate, cel mai adesea, sînt asemănătoare. Astfel, se vor întîlni :

Convulsiile : se cunoaște ușurința cu care se produc convulsiile la copil ca urmare a diverselor condiții etiologice. Lipsa de control terapeutic adecvat al atacurilor convulsive poate să conducă la producerea de ischemii cerebrale.

Pierderea bruscă a conștienței la copil sugerează în primul rînd o leziune cerebro-vasculară și investigațiile trebuie efectuate mai întîi în acest sens.

„Hemiplegia acută“ : este caracteristic faptul că, mai ales la copilul mare, se poate produce o infarctizare cerebrală ca și la adult, cu hemiplegia acută și fără pierdere a conștienței.

Sindromul infecțios : aproximativ 1/3 din copiii cu simptomatologie clinică de boală cerebro-vasculară prezintă și semne de infecție, fără a se putea face totdeauna o legătură de la cauză la efect. Există însă şi situaţii clare ca în cazul anevrismelor secundare endocarditelor bacteriene sau asocierea trombozelor venoase cerebrale cu septicemiile, arterita arterei carotide interne datorită adenitelor cervicale.

Traumatismele: elementul anamnestic nu este totdeauna concludent în acest sens. Există traumatisme prin care se evidenţiază de fapt o malformaţie congenitală. Hematoamele extradurale la copilul mare, hemoragia subdurală şi intra-cerebrală la nou-născut au sigur în etiologia lor un traumatism cranian.

Retardul psiho-motor este întîlnit la cei cu malformaţii cerebrale, într-un procent ce nu poate fi apreciat cu exactitate; în 25% din cazurile care au prezentat hemiplegie apare în evoluţie retardul.

Semne de criză sanguină: dezordini hematologice congenitale (ca hemofilia, drepanocitoza) sau cîştigate (leucemia, purpura trombocitopenică idiopatică) pot produce leziuni cerebro-vasculare ca stări secundare în cadrul tabloului complex al bolii.

Examenul fizic general. Există elemente clinice care, observate corect, pot conduce spre orientare etiologică (tabelul 1.13.).

Tabelul 1.13.

	Semn	Boală
Piele	cianoză	maladie congenitală de cord,
	peteşii	endocardită subacută bacteriană, discrazii sanguine
	steluţe vasculare pe faţă	boală Sturge-Weber
	pete *café au lait*	neurofibromatoză
	adenoame sebacee	scleroză tuberoasă
Cap	creşterea circumferinţei	hidrocefalie
	dilatarea venelor scalpului	malformaţii arterio-venoase, tromboza sinusului sagital superior
	suflu	malformaţii arterio-venoase
	exoftalmie unilaterală	tromboză de sinus cavernos
Gît	diminuarea pulsaţiilor carotidiene	stenoză de arteră carotidă
	iritaţie meningiană	hemoragie subarahnoidiană
Ochi	peteşii conjunctivale	endocardită subacută bacteriană

Investigaţii. Se folosesc în pediatrie metode cît mai puţin invazive; cele mai eficiente s-au dovedit a fi:

Radiografia craniană: prin această metodă se pot evidenţia semne ale hipertensiunii intracraniene (dehiscenţa suturilor, impresiuni digitale), fracturi, asimetrie craniană.

Puncţia lombară, contraindicată formal în hipertensiunea intracraniană, poate da informaţii preţioase.

Ecoencefalografia este o metodă folosită cu deosebită eficienţă, mai ales în procesele expansive intracraniene. Poate arăta dinamica leziunilor: în infarctul cerebral iniţial nu apar nici un fel de modificări, dar edemul cerebral ce se produce consecutiv este demonstrat prin ecoencefalografie, de obicei după 24 de ore, cu maximum la 3—4 zile.

Electroencefalograma are valoare limitată în bolile cerebro-vasculare ; poate da indicaţii orientative în leziunile secundare constituite.

Scintigrafia cerebrală, efectuată cu Technetium ^{99}, este folosită îndeosebi pentru urmărirea în dinamică a leziunilor (infarcte cerebrale, hematoame subdurale).

Angiografia este investigaţia cea mai sigură pentru stabilirea diagnosticului în bolile cerebro-vasculare şi se efectuează în toate cazurile în care s-a produs o hemiplegie acută inexplicată, convulsii. Metoda de elecţie este angiografia cerebrală executată prin cateter introdus la nivelul arterei femurale. Se pot demonstra astfel hematoame, anevrisme, malformaţii vasculare, ocluzii arteriale şi venoase, tromboze de sinus. Există afecţiuni cu diagnostic exclusiv angiografic.

Tomografia axială computerizată constituie o metodă de diagnostic mult folosită în neurologia pediatrică şi în neurochirurgie deoarece nu este invazivă, este repetabilă cu uşurinţă şi (virtual) nu are nici un risc. Cu ajutorul acestei metode s-au putut diagnostica variate malformaţii congenitale, s-a putut face diferenţiere între hemoragia şi infarctul cerebral.

Alte investigaţii (de exemplu oftalmodinamometria) se folosesc pentru investigarea bolilor ocluzive arteriale.

Diagnosticul diferenţial se face în principal cu alte afecţiuni neurologice în care se întîlneşte triada simptomatică : hemiplegia acută, convulsii, pierderea conştienţei, ca de exemplu în abcese cerebrale, tumori cerebrale, hematom subdural. Diferenţierea se face prin modalitatea de evoluţie mult mai lentă în această ultimă categorie de afecţiuni. Encefalitele pot avea acelaşi debut acut cu convulsii, semne de hipertensiune intracraniană, dar simptomatologia neurologică este de obicei bilaterală.

Tratamentul. *În faza acută* are trei obiective principale : tratament de susţinere (cuprinde reechilibrarea nutriţională şi electrolitică, asistarea ventilaţiei etc.) ; tratamentul etiologic (al afecţiunii care a produs secundar boala cerebro-vasculară : în endocardita bacteriană subacută antibioticoterapie, steroizi în poliarterita nodoasă, chimioterapie în leucemie) ; tratamentul bolii cerebro-vasculare.

Este necesară o ierarhizare a diagnosticului : se stabileşte natura bolii, apoi locul leziunii (de exemplu : tromboflebită a sinusului transvers stîng datorită unei infecţii a urechii medii), apoi se apreciază gradul deficitului neurologic. Tratamentul va fi medical, chirurgical sau mixt. Exemple de *tratament medical :* soluţie de Manitol, folosită în edemul cerebral consecutiv infarctului cerebral ; dexametazon folosit în tratamentul edemului cerebral secundar traumatismelor şi tumorilor cerebrale. *Tratamentul chirurgical* se aplică în caz de hematoame, malformaţii vasculare, anevrisme, ocluzie acută a arterei carotide interne ; hidrocefaliile dezvoltate după hemoragii sau tromboze venoase pot fi drenate prin şunturi. *Tratamentul de recuperare* necesită o colaborare multidisciplinară (logopezi, fizioterapeuţi, psihologi, ortopezi, terapie ocupaţională) ; după trecerea perioadei acute, simptomatologia reziduală (motorie şi de vorbire) are un prognostic mult mai bun decît la adulţi.

1.10.1. ANOMALIILE VASCULARE CEREBRALE

1.10.1.1. ANEVRISMELE INTRACRANIENE

Incidența reală a acestui tip de malformații nu poate fi corect apreciată ; ele pot fi congenitale sau cîștigate (posttraumatice, micotice). Sînt malformații segmentare de tipul dilatației saculare sau fuziforme ale arterelor, cu alterarea structurii peretelui vascular ; reprezintă o urgență neurochirurgicală, fisurarea sau ruperea sacului anevrismal putînd induce o suferință cerebrală brutală. Localizarea lor se pare a fi cea mai frecventă în unghiurile de bifurcație a arterelor cerebrale, adevărate locuri de minimă rezistență, prin absența tunicii medii.

Tablou clinic. Marea majoritate a anevrismelor intracraniene la copil sînt asimptomatice, devenind evidente abia la vîrsta adultă sau fiind descoperite incidental la necropsie. Rarele cazuri prezentate în literatură s-au caracterizat prin : debut brutal avînd ca semn principal accidentul hemoragic, exteriorizat prin instalarea bruscă, în plină sănătate, a unui sindrom meningian cu alterarea rapidă a stării de conștiență, însoțit de convulsii localizate sau generalizate. În perioada de stare semnele grave de hemoragie subarahnoidiană se accentuează : comă, convulsii localizate sau generalizate, tulburări vegetative importante și uneori prezența unui deficit neurologic motor explicat prin constituirea hematomului intracerebral perianevrismal. De remarcat că unele anevrisme pot avea o simptomatologie pseudotumorală și sînt autori care consideră chiar că evoluția clinică de aspect pseudotumoral este caracteristică anevrismelor intracraniene la vîrsta de 0—3 ani. În cazurile cu evoluție favorabilă simptomatologia se remite după 7—10 zile, acesta fiind momentul cel mai indicat pentru efectuarea investigațiilor paraclinice și pentru intervenția chirurgicală.

Examene paraclinice. Puncția lombară pune în evidență lcr sanguinolent. EEG arată semne de suferință cerebrală difuză și de focar, indicînd astfel sediul anevrismului. Ecoencefalografia poate prezenta deplasări datorite hematomului intracerebral produs prin ruptura anevrismului. Angiografia cerebrală furnizează informații privind sediul, mărimea, tipul malformației, circulația colaterală, starea funcțională a arterei ; de asemenea angiografia cerebrală este metoda optimă pentru verificarea tratamentului chirurgical efectuat.

Evoluție și prognostic. Evoluția copiilor cu anevrisme intracraniene depinde de posibilitatea acestora ca prin fisurare să producă accidente de tip hemoragic ; odată cu creșterea în dimensiuni a anevrismelor acestea se pot fisura oricînd. Evoluția postoperatorie depinde de coexistența altor malformații vasculare, iar pe de altă parte de sediul anevrismului (prezent în fosa posterioară, este dificil de abordat).

Tratamentul este exclusiv chirurgical.

1.10.1.2. MALFORMAȚIILE ARTERIO-VENOASE CEREBRALE (ANGIOAMELE)

Termenul corect este cel de malformație arterio-venoasă (MAV), deoarece precizează atît caracterul disembriogenetic și netumoral al afecțiunii cît și sublinierea că la această malformație participă atît arterele cît și venele ; se va folosi acest termen în descriere și nu cel de angioame care este de obicei folosit.

O primă clasificare este cea anatomopatologică : *MAV cavernoase* (cavități vasculare mari, umplute cu sînge, separate de pereți foarte subțiri ; elementul lor caracteristic este absența parenchimului cerebral între vasele malformației) ; *MAV racemoase* (caracterizate prin faptul că între vasele malformate se constată prezența de substanță cerebrală). După aspectul peretelui vascular al malformației se descriu două tipuri : cu structură subțire, capilară (întîlnită în telangiectazii și boala Sturge-Weber) ; cu structură histologic neidentificabilă, nici arterială, nici venoasă (descrisă la sindroame neuro-cutanate).

Incidența este greu de evaluat deoarece aceste malformații reduse ca volum sînt frecvent asimptomatice. Creșterea angioamelor se face progresiv cu vîrsta și odată cu aceasta pericolul accidentelor hemoragice crește.

Malformația constă în unul sau mai mulți pediculi arteriali aferenți dilatați, un ghem de vase patologice nediferențiate în artere sau în vene ; arterele comunică direct cu venele prin intermediul ghemului de vase patologice (șunt arterio-venos), fără interpunerea vreunui pat capilar. Consecințele fiziopatologice sînt : șuntarea directă a sîngelui arterial în sistemul venos duce la o hipovascularizație a teritoriului cerebral normal, cu redistribuirea sîngelui printr-un mecanism de pompă aspiratoare a șuntului asupra circulației cerebrale normale ; hipoxia cerebrală cronică determină leziuni de tipul atrofiei neuronale difuze și proliferare glială, ce au drept consecințe clinice convulsii și deficite neurologice motorii.

După Arseni și colab. localizarea cea mai frecventă a acestor MAV se află în segmentul cerebro-cervical, în fosa posterioară sau în profunzimea emisferului.

O clasificare anatomo-clinică ar cuprinde următoarele trei grupe mari :

— malformația arterio-venoasă propriu-zisă *(bag of worms)* ;

— malformații arterio-venoase cu interesarea venei Galen (dilatația unică și dilatația angiomatoasă a venei Galen) ;

— anevrismul arterio-venos emisferic (angiomul cerebral).

Debutul este marcat de accidente hemoragice și/sau de crize convulsive. În perioada de stare se descriu 3 sindroame :

— *sindromul de hemoragie cerebro-meningiană :* îmbracă cel mai frecvent tabloul unei hemoragii subarahnoidiene și mult mai rar de hematom intracerebral (angioamele foarte mici pot fi cauza majorității hematoamelor intracerebrale primare așa-zise spontane) ;

— *sindromul convulsiv :* este polimorf, cu crize generalizate sau de tip focal ; caracteristică este variabilitatea lor clinică și rezistența deosebită la tratamentul anticonvulsivant ;

— *sindromul pseudotumoral :* este mai frecvent în MAV cu sediul subtentorial.

Clinic, după vîrsta bolnavului au fost individualizate 3 grupe cu tablouri simptomatologice caracteristice. În 25% din cazuri o malformație arterio-venoasă, cu localizare profundă, se descoperă chiar *la nou-născut*, simptomatologia majoră fiind în principal cea cardiacă, cu tabloul clinic al unei asistolii acute cu semnele clinice caracteristice (cianoză, polipnee, tahicardie și hepatomegalie) care nu cedează la tratamentele obișnuite cu tonicardiace și diuretice. Este important de reținut că arterele mari, mai ales carotidele, sînt foarte pulsatile, semn clinic foarte valoros. Tabloul clinic sugerează o decompensare cardiacă gravă în cadrul unor malformații congenitale de cord de tip transpoziție de vase mari, hipoplazie de cord stîng sau canal arterial malign, mai ales că radiografia pulmonară arată o cardiomegalie enormă cu plămîni hipervascularizați, iar ECG hipertrofie atrială dreaptă importantă.

La vîrsta de sugar, acest tip de malformație vasculară realizează de obicei tabloul clinic al unei hidrocefalii dată de compresiunea pe apeductul Sylvius, la care se adaugă alte diverse semne de afectare neuropsihică : retard psiho-motor, paralizii acute, hemoragie meningo-cerebrală, convulsii. Elementul de încărcare circulatorie prin șunt produce constant cardiomegalie și suflu cardiac. La sugar trebuie observată dilatația venelor superficiale ale pielii capului ; de asemenea se decelează un suflu intracranian intens și continuu, precum și un suflu sistolic esențial. Gammagrafia cerebrală și arteriografia confirmă diagnosticul : gammagrafia cerebrală arată o hiperactivitate foarte precoce ca situare posterioară, iar angiocardiografia vizualizează malformația vasculară și sediul ei de localizare, ca și returul venos precoce în vena cavă superioară și atriul drept, care sînt dilatate.

La copilul mai mare tabloul clinic este dominat de cefalee, de hemoragia meningo-cerebrală, precum și de tulburările neurologice (hemiplegie, paralizii oculare sau ataxie), suflul cranian nefiind descoperit. Radiografia de craniu poate arăta calcificări nodulare sau spirale, cu dublu contur, diagnosticul precis fiind făcut de arteriografie.

Tratament. Singurul tratament eficient în caz de malformație arterio-venoasă este intervenția chirurgicală cu extirparea malformației în totalitate. Indicația operatorie se pune ținînd seama de o serie de factori : volumul malformației (nu contraindică intervenția), situația malformației (angioamele mediane, precum și cele de trunchi cerebral, sînt inabordabile), semnele neurologice minime sau regresive (nu contraindică intervenția, o nouă agravare fiind posibilă oricînd). Hematomul intraparenchimatos este o urgență chirurgicală absolută.

Tratamentul chirurgical este foarte dificil în perioada neonatală, fiind grevat adesea de o mortalitate mare sau de sechele neurologice majore. La sugar, de obicei, rezecția sacului anevrismal se face cu dificultate și atunci se recurge la clamparea arterelor aferente și la tratamentul hidrocefaliei prin derivații ale lichidului cefalo-rahidian.

Boala Sturge-Weber (vezi cap. 1.6.3).

Malformațiile vasculare spinale au cea mai frecventă localizare în regiunea toracală și lombară. Manifestările clinice apar în urma traumatismelor sau eforturilor violente și apar sub forma hemoragiei subarahnoidiene (vezi și cap. 1.14).

1.10.2. HEMORAGIILE CEREBRALE

1.10.2.1. HEMORAGIA INTRACEREBRALĂ

Poate fi venoasă, capilară sau arterială. Hemoragia *venoasă* este urmarea rupturii traumatice a venelor care traversează spaţiul subdural sau a trombozării sinusurilor venoase ; hemoragia *capilară* poate fi datorită discraziilor sanguine sau vasculitelor ; hemoragia *arterială* este secundară rupturii unei malformaţii arterio-venoase sau unui anevrism. Mult mai rar se poate produce o hemoragie intra- sau peritumorală.

Etiologie. La nou-născuţi [1], hemoragia cerebrală se asociază cu prematuritatea şi cu greutatea mică. Hematomul subdural datorit traumatismului la naştere poate să se evidenţieze şi mai tîrziu în perioada postnatală. Bolile hemoragice apar între a 2-a şi a 5-a zi după naştere, dar şi mai tîrziu (după 1—2 săptămîni). Incidenţa este de 0,5% şi hemoragia cerebrală poate fi punctiformă şi diseminată sau focar unic masiv.

La copii mici şi şcolari, malformaţiile congenitale care prin rupere produc hemoragii sînt uneori atît de mici încît nu pot fi diagnosticate. Traumatismul este cea mai frecventă cauză la această vîrstă (sîngerarea poate fi extradurală, subdurală). Discraziile sanguine pot fi primare sau secundare. Boli sanguine primare : *leucemia* (prin trombocitopenie, număr crescut de leucocite sau infecţii : virale, bacteriene, micotice) ; *trombocitopenia* (hemoragia poate fi subdurală, subarahnoidiană sau masiv intracerebrală) ; *purpura trombocitopenică trombotică* (vasele mici pot fi obstruate prin trombi) ; *hemofilia* (are drept cauză de mortalitate în 25% din cazuri hemoragia cerebrală). Boli sanguine *secundare : infecţiile locale* sau *generale* (hemoragia se produce fie datorită lezării endoteliului capilar, fie prin trombocitopenia sau CDI produsă de acestea) ; *purpura Henoch-Schönlein* (hemoragie subarahnoidiană şi encefalopatie hipertensivă ; leziunile pot fi difuze sau confluente asociate cu infiltrat inflamator şi zone de demielinizare care sugerează o etiologie virală sau alergică) ; *medicamente* : (derivaţi de arsen, anticoagulante) ; *deficit vitaminic* (vitamina B_1, C, E) ; *poliarterita nodoasă* (prin realizarea inflamaţiei necrotice a pereţilor vaselor mici, ca şi prin leziuni ale nervilor periferici datorită obstruării *vasa nervorum,* ce poate realiza un sindrom de mononevrită).

Semne clinice. Simptomatologia depinde de vîrsta copilului, de localizarea şi extinderea hemoragiei cerebrale şi de cauza care a produs-o. *La copilul mic* semnele sînt : apatie, tulburare de supt sau masticat, paloare, cianoză, dificultăţi respiratorii, iar în evoluţie tulburări de conştienţă pînă la comă. Examenul fizic poate pune în evidenţă bombarea fontanelei cu absenţa sau exagerarea reflexului Moro. *La copilul mare* debutul hemoragiei poate fi brusc cu febră, crize convulsive, hemiplegie, tulburări ale conştienţei. Dacă hemoragia este masivă, cu compresiune a substanţei cerebrale, pot apărea inegalitate pupilară, rigiditate de decerebrare şi hipertermie (semne preterminale).

Investigaţiile efectuate permit pe de o parte stabilirea etiologiei (de exemplu : poliarterită nodoasă), ca şi localizarea.

---

[1] vezi şi vol. 5, cap. 2.11.13.1.

Tratamentul este simptomatic și etiologic. Evacuarea hematomului nu se efectuează decît în anumite condiții ; uneori este utilă corticoterapia. Mortalitatea imediată este foarte mare.

1.10.2.2. HEMORAGIA SUBARAHNOIDIANĂ

Sîngerarea în spațiul subarahnoidian poate fi arterială, capilară sau venoasă, locul de origine poate fi unic sau multiplu. Etiologia este multiplă : efracția malformațiilor vasculare, a anevrismelor, infecții etc.

Semne clinice. Debutul poate fi brusc sau treptat cu cefalee, semne de iritație meningiană și modificări variabile ale stării de conștiență, după gravitatea sîngerării. Odată cu instalarea stării de comă pot apărea hipertermie, tulburări de ritm respirator, bradicardie și hipertensiune datorite hipertensiunii intracraniene.

Diagnosticul se pune pe date clinice, puncție lombară, angiografie.

1.10.3. INFARCTUL CEREBRAL

Embolia și *tromboza cerebrală* sînt diagnostice care nu pot fi diferențiate cu precizie din punct de vedere clinic. Existența unei cardiopatii anterioare, debutul brusc cu semne neurologice de focar, îndreaptă gîndirea medicului spre diagnosticul de embolie cerebrală. O evoluție mai lentă determină orientarea spre tromboză cerebrală. În unele situații vasul cerebral este ocluzionat și teritoriul cerebral afectat suferă modificări grave (infarctizarea). Chiar angiografia nu poate delimita net cele două posibilități (stenoză sau ocluzie), deoarece nu este posibil de afirmat dacă este vorba de o embolie cu formarea retrogradă de trombus sau trombusul s-a format într-o arteră ateromatoasă. Prezența de ateroame într-o arteră extracraniană, cu absența de modificări ateromatoase în vase intracraniene, poate sugera o embolie.

Termenul de infarct cerebral este folosit pentru a desemna toate bolile trombo-embolice cerebrale. Adams (1967) dă următoarta definiție a infarctului cerebral : „Toate modificările produse în substanța cerebrală ca urmare a modificării curentului sanguin sub nivelul de menținere a viabilității țesutului". Expresia clinică a acestui accident este *hemiplegia acută.* Acest termen, atît de des folosit în practică, are de fapt o mică valoare, deoarece nu semnifică o entitate ; se opiniază a fi înlocuit cu „infarct cerebral". Cauzele care conduc la acest sindrom sînt multiple ; clinica este foarte asemănătoare : debut brusc cu hemiplegie asociată frecvent cu convulsii.

Etiologia infarctului cerebral. *Traumatismele* pot fi directe („traumatismul creionului" se observă la copiii ce își bagă creionul în gură și realizează leziuni punctiforme pe palatul moale sau în faringe, producînd rupturi ale intimei arterei carotide ; urmează procesul de tromboformare cu ocluzia vaselor, sau mai frecvent, trombusul constituie sursă de embolie ; hemiplegia apare după cîteva ore sau mai multe zile) și indirecte (copiii care-și lovesc capul de o masă sau de parbrizul mașinii producînd astfel leziuni ale ramurilor carotidei interne cu ocluzii secundare). *Cardiopatiile congenitale* realizează infarctul cerebral prin diferite mecanisme : embolii, policitemie, endocardite bacteriene. *Infecțiile :* spre deosebire de concepţiile clasice care considerau encefalitele drept cauză principală a hemiplegiei la copil, Gastaut a arătat că cel mai frecvent se întîlnesc la debut pneumonii, infecţii ale căilor respiratorii. Arteritele carotidiene au fost descrise secundar meningitelor, tuberculozei, infecţiilor sinusului cavernos. De asemenea, arterite carotidiene au fost observate în asociere cu limfadenite cervicale, periarterită nodoasă şi lupus eritematos diseminat. Din *discraziile sanguine* cea mai frecvent incriminată este drepanocitoza ; de asemenea se citează infarcte cu hemiplegie în purpura trombocitopenică idiopatică şi în trombocitoze. *Ateroscleroza* este rară la copil, dar există totuşi. *Sindromul moyamoya* este reprezentat de ocluzia bilaterală a arterei carotide interne (numele este dat de cuvîntul japonez care înseamnă „fum de ţigară", aspect ce este caracteristic angiografiei acestei afecţiuni). Copiii ce prezintă acest sindrom au crize ischemice tranzitorii, hemiplegie, epilepsie şi, rar, hemoragie subarahnoidiană. *Cauze rare :* arterite necrotice datorită injectării i.v. de droguri (heroina) ; homocistinurie.

Semne clinice. Debutul poate fi brusc, prin apariţia semnelor neurologice, sau poate fi precedat de o criză ischemică tranzitorie, durînd cîteva minute, în zilele anterioare. Copilul are cefalee, vărsături şi, uneori, crize convulsive ; poate sau nu să-şi piardă conştienţa. Se poate asocia cu tulburări de vorbire, hemianopsie omonimă. Hemiplegia afectează faţa, membrul superior şi inferior. Întreaga simptomatologie durează cîteva zile, de obicei cu o bună remisiune. Simptomatologia reziduală depinde de gradul leziunii, de cauză.

Tratamentul se aplică în edemul cerebral şi, pe cît posibil, trebuie înlăturată cauza care a produs accidentul vascular ; în boala tromboembolică se utilizează anticoagulante.

1.10.4. TROMBOZELE VENELOR CEREBRALE

Se recunosc două tipuri : primară, în care cauza nu este cunoscută, şi secundară.

Etiologie Tromboza venoasă „primară" se întîlneşte mai frecvent la malnutriţi, în primele 6—10 luni de viaţă, ca o complicaţie a infecţiilor gastrointestinale. Principalii factori predispozanţi : anemia, hipercoagulabilitatea sanguină, deshidratarea, cardiopatiile congenitale, policitemia. Trombozele venoase secundare apar după : traumatisme ale pielii capului, ale sinusului sagital superior, infecţii (mastoidita şi infecţiile feţei pot duce la tromboza sinusului transvers, de unde se va propaga la sinusul sagital superior ; infecţiile din partea superioară a feţei, de la sinusul nazal, pot provoca tromboza sinusului cavernos).

Patogenie. Trombozarea vasului conduce la producerea unei infarctizări hemoragice. Cînd trombozarea afectează sinusul sagital superior este împiedicată resorbţia lcr cu producerea unei hidrocefalii obstructive secundare. Infecţia se poate propaga de la venele cerebrale prin vena jugulară internă determinînd metastaze septice, în special pulmonare.

Semne clinice. Predomină semnele de infecţie generală cu hipertermie, tahicardie, transpiraţii profuze precum şi exteriorizarea metastazelor septice cu dureri toracice, tuse, hemoptizie. Diseminarea infecţiei de la sinusul trombozat la leptomeninge realizează o leptomeningită difuză ; copilul va avea cefalee, redoare a cefii, lcr cu hiperleucocitoză și hiperalbuminorahie.

Tromboflebita sinusului sagital superior realizează rapid creșterea presiunii intracraniene cu : cefalee, vărsături, alterarea stării de conștientă. Se poate produce hemiplegie și hemoragie subarahnoidiană.

Tromboza sinusului cavernos se manifestă prin edem conjunctival, exoftalmie, paralizii ale perechii a 3-a, a 4-a și a 6-a de nervi cranieni ; pupila este fixă și dilatată, mișcările exterioare sînt limitate. Tromboza se poate extinde la sinusul cavenos contralateral.

Tratament. În tipul „primar“ se corectează perturbările hidroelectrolitice, anemia etc. În cele secundare se investighează afecțiunea de fond ; în infecții se depistează poarta de intrare, se însămînțează produsele patologice și apoi se instituie antibioticoterapia specifică. Pentru edemul cerebral secundar leziunilor se aplică tratament cu dexametazon.

Se aplică și procedee chirurgicale : în tromboza sinusului venos sagital se explorează sinusul și se practică trombectomie ; se mai poate practica ligatura venei jugulare interne pentru a împiedica diseminarea produsului septic.

Prognosticul a fost complet schimbat datorită antibioticoterapiei moderne. În tromboflebitele corticale se pot produce modificări neurologice persistente.

1.11. ABCESUL CEREBRAL

MEILĂ PĂTRU, POPA-SCURTU ELISABETA

Abcesele cerebrale se întîlnesc excepțional la sugar ; vîrsta atinsă de predilecție este între 5 și 15 ani, dar rămîn rare și la această vîrstă. Semiologia lor asociază 3 mari sindroame.

Sindromul de HIC, adesea revelator, este prezent în 8 din 10 cazuri : cefalee (care se exprimă la sugar prin țipete sau gemete) și vărsături. Examenul clinic pune în evidență adesea o durere la presiunea craniului localizată de partea abcesului. La sugar se notează adesea bombarea fontanelei (uneori asimetrică) și mărirea diametrului cranian. Radiografia de craniu poate arăta disjuncția suturilor chiar dacă fundul de ochi este normal. În 2/3 din cazuri există edem sau stază papilară (la sugar fundul de ochi poate rămîne normal pînă în stadii tardive).

Sindromul neurologic prezintă semne de localizare, convulsii, semne meningiene, modificări psihice. Semnele de localizare neurologică sînt frecvente : hemiplegie completă sau paralizie facială cerebrală izolată, asimetrie de tonus și/sau de reflexe, afazie, hemianopsie. Convulsiile localizate sau generalizate sînt frecvente, adesea revelatoare pentru afecțiune. Semnele meningiene pot să fie de asemenea în primul plan și revelatoare, primul diagnostic fiind cel de meningită ; cel mai adesea însă și mai ales la sugar, aceste semne sînt discrete. Modificările psihice (obnubilare, confuzie) sînt frecvente. Indiferent de modul de manifestare al semnăturii meningiene, lcr prezintă totdeauna o hipercitoză moderată, în general cu o formulă mixtă (la sugar cel mai adesea predomină limfocitele), albuminorahie cu valori mari, glicorahie normală ; examenul bacteriologic este negativ atît pe frotiul direct cît şi în cultură.

Sindromul infecţios : febra se întîlneşte în 50—60% din cazuri, cel mai adesea cu valori moderate ; hiperleucocitoza cu polinucleoză este prezentă totdeauna ; un semn important este slăbirea importantă şi progresivă.

Diagnosticul pozitiv de abces cerebral se pune mai ales în faţa a două posibilităţi de manifestare clinică :

— meningită puriformă aseptică sau meningită subacută limfocitară, cînd atenţia este atrasă de coexistenţa semnelor neurologice în focar şi a celor de HIC ;

— existenţa unei leziuni expansive intracraniene asociată cu un sindrom infecţios (aceasta este cea mai frecventă posibilitate).

În ambele situaţii diagnosticul pozitiv se bazează pe următoarele elemente : existenţa unor circumstanţe etiologice : traumatism, focar septic ; coexistenţa celor 3 sindroame clinice (hipertensiune intracraniană, semne neurologice, sindrom infecţios) ; punerea în evidenţă a unor anomalii EEG fie sub forma de suferinţă cerebrală difuză, fie sub forma unui focar de unde lente.

Etiologie. Abcesul cerebral este produs în ordinea frecvenţei de : stafilococ, streptococ, pneumococ, proteus, *Haemophilus influenzae.*

Modalităţi de producere : în 1/3 din cazuri la sugari şi în 2/5 la copilul mai mare abcesele cerebrale sînt aparent primitive. Restul cazurilor pot avea 3 categorii de factori favorizanţi :

— traumatisme craniene deschise (contaminare cerebrală prin plagă infectată, corpi străini septici) sau închise (situaţii în care fractura interesează o cavitate septică), abcesul putînd să apară la luni de zile după traumatism ;

— abcese adiacente care complică o infecţie ORL (otite, otomastoidite, sinuzite, osteomielita craniului) ;

— abcese metastatice (frecvent complicaţii ale unei infecţii la distanţă : cutanată, pulmonară, osoasă) ; în momentul apariţiei simptomatologiei de abces cerebral infecţia iniţială poate fi chiar vindecată ; adesea abcesul complică o intervenţie asupra unui focar septic, mai ales după amigdalectomie, adenoidectomie.

Abcesele cerebrale se întîlnesc cu deosebită frecvenţă la copii cu cardiopatie congenitală cu şunt dreapta-stînga, chiar dacă acest şunt este extracardiac (angiom pulmonar) ; 5 pînă la 10% din aceste cardiopatii se complică cu abcese cerebrale, iar în cadrul cardiopatiilor congenitale cianogene procentul se ridică la 30—50%. În şuntul dreapta-stînga se elimină procesul de filtrare normală a sîngelui venos în patul capilar al pulmonului.

Examene paraclinice :

— EEG : apar modificări fie sub formă de suferinţă cerebrală difuză, fie sub forma unui focar de unde lente ;

— ecoencefalografia : deplasare eventuală de la linia mediană ;

— arteriografia cerebrală poate arăta fie semne de leziune expansivă (deplasarea trunchiurilor arteriale şi uneori a celor venoase), fie vid vascular (absenţa de vascularizaţie, în timpul capilar), fie un cerc venos perifocal (sub forma unui inel puțin dens, adesea incomplet, observat fugace în timpul venos) ; acest din urmă semn este considerat cvasi-patognomonic ;

— scintigrafia : arie în formă de inel cu fixare crescută a substanței radioactive (corespunde capsulei abcesului) ;

— tomografia axială computerizată oferă informații concludente.

Abcesele cerebrale sînt cel mai adesea unice, cu localizare în ordinea frecvenței : frontală, temporală sau cerebeloasă. Abcesele multiple, cel mai frecvent metastatice, reprezintă 25% din cazuri la sugari și 20% la copiii mai mari.

Evoluția este obișnuit subacută, desfășurîndu-se pe o perioadă de săptămîni. Netratat se poate produce ruperea abcesului cu meningită supraacută sau cu herniere tentorială sau cerebeloasă.

Prognostic. Abcesul cerebral rămîne o afecțiune gravă cu tot tratamentul aplicat.

Tratamentul este mixt : medical și chirurgical. Tratamentul *medicamentos* precedă pe cel chirurgical. Antibioticele folosite variază după agentul cauzal : cînd germenul nu este izolat se asociază Ampicilina în doză de 400 mg/kg/zi cu Gentamicină 5 mg/kg/zi, pe cale endovenoasă ; cînd germenul este cunoscut se va aplica o terapie țintită (pentru stafilococ — Meticilină 400 mg/kg/zi sau Cefaloridină 70 mg/kg/zi, Cefalotină în doză de 200 mg/kg/zi ; pentru *Proteus mirabilis* se va folosi Ampicilină). Edemul cerebral asociat abcesului va fi tratat cu dexametazonă, în doză de 0,2 mg/kg *per os* sau i.m. la 6 ore ; se mai poate folosi manitol 20% 1—2 g/kg i.v. Tratamentul *chirurgical* constă în drenaj și/sau exereză. Drenajul trebuie efectuat cînd abcesul este bine delimitat ; procedeul poate constitui o atitudine de urgență la copilul comatos. Dacă este posibil, se efectuează exereza fără drenaj. Mortalitatea operatorie este mare, între 20 și 50%, iar dacă bolnavul supraviețuiește sechelele sînt frecvente și adesea grave (paralizii, convulsii, deficit mintal).

1.12. BOLILE NEUROMUSCULARE

MEILĂ PĂTRU

1.12.1. INTRODUCERE

Tulburările de motilitate reprezintă un capitol vast de patologie. Maladiile sistemelor motorii și senzitive periferice sînt cunoscute sub numele de maladii neuromusculare. Aceste anomalii implică una sau mai multe structuri interesante în sistemul spinal segmentar ; acestea sînt celulele cornului anterior, fibrele nervoase motorii, joncțiunea neuromusculară, mușchiul, fibrele nervoase senzitive ale mușchilor și tendoanelor. Interferența cu acest arc reflex duce la o diminuare a reflexelor tendinoase, caracteristica tuturor bolilor neuromusculare. Mai mult, atrofia musculară și lipsa de forță sînt prezente în mod obișnuit.

Rezultă că deficitul motor poate să apară într-o serie largă de afecțiuni cu localizare lezională diferită și ca atare aspectul clinic să fie determinat de topica lezională și nu de etiologie. În felul acesta sînt realizate sindroame clinice bine conturate și care ajută în majoritatea cazurilor la fixarea unui diagnostic precis al topografiei lezionale.

Etapele evaluării neuromusculare. Considerăm utilă trecerea în revistă a unor date clinice mai importante ale sistemului neuromuscular, precum și unele investigații paraclinice, necesare formulării unui diagnostic.

Disfuncția musculară se remarcă prin observarea copilului în acțiune, expresia facială, mersul, postura etc. *Hipertrofia* musculară, *pseudohipertrofia, atrofia musculară* sînt semne importante de boală musculară. *Fatigabilitatea* se observă după repetate contracții musculare (element important de diagnostic în sindroamele miastenice). *Fasciculațiile* sînt evidente în leziunile de corn anterior medular și ajută mult la formularea diagnosticului de atrofie musculară spinală. *Miotonia* constă dintr-o dificultate în decontracția mușchiului în timpul mișcării voluntare ; prin repetarea mișcărilor rigiditatea miotonică se ameliorează progresiv. *Contracturile* constituie o stare caracteristică prin scurtarea mușchiului datorită creșterii țesutului colagen în mușchi ; aceste contracturi se întîlnesc frecvent în bolile neuromusculare cronice : distrofia musculară, artrogripoza congenitală, atrofiile musculare spinale cronice, poliomielita. *Tonusul muscular* trebuie cercetat cu atenție (mai ales la sugar, unde o hipotonie musculară accentuată indică o boală care afectează unitatea motorie). *Palparea mușchilor :* mușchii sînt fermi (în distrofia Duchenne și polimiozită) sau moi (în polineuropatii). *Reflexele osteotendinoase* au importanță deosebită : în bolile neurologice periferice reflexele osteotendinoase sînt abolite precoce ; în polimiozite reflexele osteotendinoase sînt prezente chiar la mușchii afectați, uneori chiar mai vii decît normalul ; diminuarea reflexelor este în strînsă legătură cu gradul de disfuncție musculară.

Studiul *enzimelor serice* ajută la confirmarea unui diagnostic după evaluarea clinică. În practica medicală sînt folosite mai des : creatinfosfokinaza, aldolaza, lacticodehidrogenaza, transaminazele, dar aceste enzime mai pot fi crescute și în alte afecțiuni (hepatice, cardiace etc.). În distrofia musculară toate enzimele citate sînt crescute ; în distrofia musculară progresivă au valori crescute aldolaza și creatinfosfokinaza ; în distrofia musculară Duchenne creatinfosfokinaza constituie un test al evoluției.

Coeficientul de creatină și creatinină este o altă constantă biologică de interes deosebit. Se pare că există o relație directă între masa musculară și excreția urinară de creatină în 24 de ore. La bolnavii cu afecțiuni ce determină apariția atrofiei musculare (distrofii musculare, polimiozită, dermatomiozită, distrofie miotonică, malnutriție cu steatoree și hipotonie) există o creștere a creatinei urinare și o descreștere a creatininei serice.

Examenul electric[1] clasic comportă stimularea electrică a nervului și a mușchiului striat și observarea modului de apariție și caracterul contracției care survine. Electromiograma explorează activitatea mușchiului striat, al unității motorii a acestuia în repaus și în timpul contracției voluntare. În repaus este liniște electrică, însă în stare patologică apar : fie *fibrilații* ca în procesul de denervare a mușchiului, în polimiozită și mai rar în distrofia musculară progresivă ; fie *fasciculații,* ca în leziunile evolutive ale pericarionului ; fie *oscilația unică* ca în leziunea cornului anterior al măduvei. În contracția musculară voluntară gradată se studiază potențialul unității motorii. Leziunile neuronului motor periferic și leziunile primitive ale mușchiului striat sînt urmate de modificări ale traseelor EMG, care permit în genere, sistematizarea a două tipuri de trasee patologice : neurogen și miogen.

---

[1] vezi și cap. 1.1.4.6.

Biopsia musculară[1] indică natura neurogenă sau miogenă a leziunii. *Histochimia* biopsiei musculare are o importanță deosebită, deoarece pune în evidență tipurile de fibră musculară (I și II), absența unei enzime specifice (exemplu : absența fosforilazei în boala McArdle) cu exces sau deficit al unui produs, precum și modificările structurale survenite în mușchi. *Microscopia electronică,* prin studiul anomaliilor mitocondriale, ale nucleilor, ale benzilor Z și a suprafeței celulare, a permis în ultimii ani separarea unor tipuri particulare de distrofii musculare congenitale (miopatia centronucleară, mitocondrială etc.).

1.12.2. BOLILE MUȘCHILOR

1.12.2.1. ANOMALIILE CONGENITALE ALE MUȘCHILOR

1.12.2.1.1. Mioplazii și amioplazii

Ptoza palpebrală congenitală. Această anomalie, relativ frecventă, este legată de o agenezie sau o displazie a ridicătorului pleoapei superioare. Ptoza bilaterală este ereditară de cele mai multe ori, transmiterea fiind dominant autosomală. Anomalia este prezentă de la naștere și ea poate fi unilaterală sau bilaterală (caracter simetric). Ptoza poate fi completă (cînd globul ocular este total mascat), discretă (pleoapa este căzută foarte puțin) sau medie (cînd jenează vederea). Cu ocazia deschiderii gurii se constată, în 2% din cazuri, dispariția ptozei, lăsînd loc unei largi deschideri a fantei palpebrale : sincinezia maxilo-palpebrală (fenomenul Marcus Gunn).

Anomaliile asociate ptozei sînt diverse : trebuie depistat în special strabismul și studiată cauza sa : fie fibroza mușchilor oculomotori (sindromul Turck-Duane), fie displazia sau aplazia mușchiului inervat de perechea a III-a (paralizie congenitală).

Dacă ptoza este observată încă de la naștere, este necesar să fie deosebită de ptoza realizată prin *traumatism obstetrical* (este unilaterală și există noțiunea aplicării forcepsului) ; dacă această ptoză este observată după naștere, probabil este o *ptoză neurologică* (sindrom Claude-Bernard-Horner, paralizia perechii a III-a), *miopatie* sau *miastenie.*

Ca prognostic se apreciază că există o neplăcere estetică și riscul de a pierde vederea dacă pupila este acoperită ; în caz de strabism asociat și recunoscut prea tîrziu, se pierde vederea binoculară. Cura chirurgicală este recomandată, în formele jenante, către vîrsta de 4—5 ani.

---

[1] vezi și cap. 1.1.4.8.

Blefarofimoza. Este o afecțiune rară și cu o patogenie necunoscută, caracterizată prin strîmtoarea naturală (în toate sensurile) a celor două deschideri palpebrale, dînd bolnavului un aspect „asiatic". Cînd se asociază cu *epicantus inversus* și ptoză palpebrală (datorită displaziei), realizează sindromul blefarofimozei complicate familiale, cu transmitere dominantă. Anomaliile cele mai diverse pot fi asociate cu blefarofimoză : displazia cranio-carpotarsiană (sindromul Freeman-Scheldon), sindromul Schwartz-Jampel. Din punct de vedere terapeutic se recomandă cura chirurgicală a epicantusului prin metoda Mustardé. Rezultatele sînt aleatorii.

Sindromul Moebius *(paraliziile oculo-faciale congenitale ; diplegia facială congenitală).* Acest sindrom rar este legat de hipoplazia sau aplazia anumitor mușchi inervați de perechea a VII-a și adeseori a unor mușchi inervați de oculomotori ; hipoplazia sau agenezia nucleilor acestor nervi, cauza clasică a sindromului, ar fi inconstantă și de cele mai multe ori secundară aplaziei musculare. Etiologia este necunoscută ; pare să fie vorba de o embriopatie, datorită unei agresiuni virale asupra embrionului între a 4-a și a 5-a săptămînă a vieții intrauterine.

Diplegia facială este în general prezentă de la naștere ; ea poate fi completă (absența totală a mimicii) sau parțială (respectînd teritoriul facialului inferior). Se observă și inocluzia ochilor în timpul somnului și tulburarea suptului. În 80% din cazuri există atingere oculomotorie : deficit bilateral al abducției, cu sau fără strabism ; uneori se observă și absența mișcărilor de lateralitate ale ochilor. Această afecțiune se însoțește frecvent de alte malformații (absența unilaterală a marelui pectoral, sindactilie, malformații costale și vertebrale, picior strîmb congenital). Inteligența este, de regulă, normală.

Aplazia mușchiului triunghiular al buzelor. În această afecțiune există aplazia sau hipoplazia feței (amioplazie), cu o semiologie ce rezultă din anatomia și fiziologia mușchiului ; acesta se inseră prin baza sa pe linia oblică a maxilarului inferior și prin vîrful său la nivelul comisurii bucale ; el contribuie la grosimea buzei inferioare și, de asemenea, tot el trage comisura bucală în jos și în afară. Anomalia este depistată uneori de la naștere, mai frecvent însă către vîrsta de 5 ani. Nu este evidentă cînd copilul rîde, vorbește sau mănîncă, ci atunci cînd plînge : de partea sănătoasă gura este trasă în jos și în afară, de partea bolnavă comisura labială nu se deplasează. Aplazia este congenitală ; s-a semnalat posibilitatea existenței anomaliilor cromosomice (deleția brațului lung al cromosomului 3). Se consideră însă că afecțiunea se poate produce și în urma unei agresiuni în săptămîna a 5-a a sarcinii. Anomalia facială nu are un prognostic bun. Pentru stabilirea simetriei feței se practică neurectomia facialului care inervează triunghiularul contralateral.

Prognosticul bolii este în strînsă legătură cu malformațiile asociate, a căror frecvență este destul de mare. Astfel cam în 50% din cazuri se asociază cu malformații cardiace (comunicare interventriculară, tetralogie Fallot, stenoză pulmonară, atrezie tricuspidiană) realizînd *sin-*

dromul cardio-facial descris de Cayler. De asemenea, sînt descrise sindroame cervico-faciale, urinaro-faciale, precum și anomalii musculo-scheletice, respiratorii (fistulă eso-traheală), neuropsihice (mielomeningocel, chist dermoid, atrofie cerebrală, retard mental).

Agenezia unilaterală a marelui pectoral este latentă, fiind descoperită cu ocazia unui examen sistematic aplicat unui copil care prezintă o anomalie a mîinii (10—20% dintre malformațiile mîinii comportă o agenezie homolaterală a marelui pectoral). Importanța sa este variabilă : de cele mai multe ori dispare capul costal inferior, celelalte capete se desenează sub piele cînd bolnavul întinde brațul lateral ; uneori aplazia este completă sau se asociază cu aplazia micului pectoral și a subclavicularului. Absența glandei mamare homolaterale la fetițe este aproape constantă. În unele cazuri, cartilajele costale și coastele corespunzînd inserțiilor mușchiului (a 2-a, a 5-a coastă) lipsesc sau sînt insuficient dezvoltate. În caz de absență se poate observa o herniere a plămînului, ce necesită o intervenție chirurgicală. *Sindromul Poland* este excepțional de rar (1/30 000 nașteri) și este atribuit fie unei tulburări a dezvoltării survenite către a 46-a zi a vieții intrauterine, fie mai degrabă unei stenoze sau unei hipoplazii a arterei subclaviculare homolaterale. Cazurile familiale sînt rare, fiind vorba mai degrabă de o ereditate plurifactorială decît de o transmitere autosomal dominantă. Aplazia marelui pectoral este redusă de cele mai multe ori la absența unui singur capăt inferior. Anomaliile mîinii asociate cu aplazia marelui pectoral homolateral definesc în mod cert sindromul Poland. Aceste anomalii asociate sînt variabile : sindactilie, brahidactilie, sinbrahidactilie.

1.12.2.1.2. Hipertrofii musculare congenitale

În acest cadru sînt incluse hipertrofiile musculare congenitale primitive sau secundare unei maladii congenitale (miopatie, miotonie, hipotiroidism, glicogenoză).

Hypertrophia musculorum vera (dystrophia muscularis hyperplastica). Realitatea acestei afecțiuni de etiologie necunoscută este încă discutată. Boala debutează în adolescență sau la vîrsta adultă și progresează lent. Hipertrofia musculară este fie generalizată, fie sistematizată, fie localizată la un mușchi sau la o grupă de mușchi (hipertrofia idiopatică a masticatorilor, unilaterală sau bilaterală).

Din punct de vedere *clinic,* bolnavul acuză dureri spontane (crampe) și o diminuare a forței musculare cu o fatigabilitate anormală. Diagnosticul pozitiv se bazează pe elementele clinice și pe examene complementare : examenul electric este în principal normal, iar examenul histologic arată o creștere a diametrului fibrelor musculare.

Diagnosticul de hipertrofie musculară va fi reținut numai după ce au fost excluse următoarele afecțiuni care prezintă drept simptom o hipertrofie musculară : miopatii hipertrofice, miotonii congenitale, hipotiroidie congenitală cu hipertrofie musculară (descrisă de Kocher și cunoscută sub numele de sindromul Debré-Semelaigne), anumite forme de glicogenoză (glicogenoza tip II), maladia Cornelia de Lange (hipertrofia musculară interesează totdeauna limba ; se asociază tulburări motorii extrapiramidale și deficiență mintală), sindromul Wiedemann-Beckwith. *Evoluția* bolii se face spre stabilizare sau spre vindecare lentă. Nu există tratament specific pentru boală.

1.12.2.1.3. Retracții musculare și redori

Torticolisul congenital este relativ rar. Capul este înclinat într-o parte, cu bărbia întoarsă spre umărul opus; se poate asocia asimetrie facială sau craniană cu plagiocefalie, precum și strabism. Cauza acestei maladii nu este prea clară. S-a crezut multă vreme că se datorește traumatismului obstetrical, însă observîndu-se existența ei și la nou-născuții prin operație cezariană, se admite existența agresiunilor prenatale.

Diagnosticul este evident, dar trebuie diferențiat de malformațiile coloanei cervicale (sindromul Klippel-Feil), precum și de luxațiile și fracturile vertebrelor cervicale. La copilul mare, devierea capului poate să fie în legătură cu strabismul, distonia, tumoarea de fosă posterioară sau de măduvă cervicală, cu miozita osifiantă. Torticolisul congenital atrage după sine o dezvoltare asimetrică a feței și a craniului. *Tratamentul* retracției fibroase constă în tenotomie supraclaviculară completată cu imobilizare.

Brahimiomia congenitală. Această afecțiune descrisă sub numele de „redoare juvenilă" se caracterizează printr-o limitare a mișcărilor articulare datorită faptului că mușchii sînt prea scurți în raport cu pîrghiile osoase. Boala este în general sporadică, dar sînt raportate și cazuri familiale. *Debutul* afecțiunii este către vîrsta de 7—8 ani și mai mult. Redoarea atinge cele patru membre, variabil ca topografie; este frecventă redoarea vertebrală, generatoare de cifoscolioză; atingerea mușchilor intercostali antrenează o imobilitate toracică. Nu sînt asociate tulburări neurologice sau mintale și nici alte malformații. Examenele paraclinice ale mușchilor sînt normale. Ca *tratament* se recomandă reeducare motorie.

1.12.2.2. DISTROFII MUSCULARE PROGRESIVE

Sînt un grup de boli de origine genetică în care se observă o degenerescență progresivă a fibrelor musculare. Clasificarea lor se întemeiază pe vîrsta la care a debutat boala, pe viteza de progresiune a slăbiciunii musculare, pe distribuția atingerii musculare și pe modul de transmitere. Sînt afecțiuni degenerative ale mușchiului striat, cu interesare preferențială a musculaturii proximale, constituită din unități motorii de mari dimensiuni.

Distrofiile musculare progresive constituie cele mai frecvente afecțiuni genetice umane. Multe dintre ele sînt condiționate de un viciu metabolic care contribuie la procesul miodistrofic. Ca atare, atrofia difuză a fibrelor musculare apare ca rezultat al unui proces de deperdiție enzimatică, care afectează aproape în mod exclusiv enzimele sarcoplasmice: fosfocreatinkinaza, fructozo-1,6-difosfat-aldolaza, LDH (în special LDH-5).

Ca simptome clinice, pentru toate formele de boală, sînt caracteristice : atrofia musculară, pseudohipertrofia, forța musculară diminuată sau abolită, reflexele idiomusculare diminuate sau abolite, hipotonia musculară, rot — normale la început — dispar pe parcurs. Din punct de vedere biochimic, în distrofiile musculare progresive se constată o creștere a enzimelor serice : TGP, TGO, LDH, creatinfosfokinază, aldolază. Se remarcă o excreție urinară excesivă de creatină. EMG arată un traseu în care predomină potențialele polifazice.

Alături de boala de bază, ca o consecință a ei probabil, se asociază și alte manifestări : fracturi spontane, modificări ale tegumentelor, osteoporoză, tulburări viscerale (cardiace, hipertensiune arterială, atonie intestinală). Sfincterele își păstrează tonicitatea, iar tulburările de sensibilitate constituie o excepție. La o parte din cazuri s-a observat și întîrziere mintală. În cursul evoluției pot apărea retracții tendinoase și, consecutiv pozițiilor vicioase la picioare în special, mersul capătă aspect digitigrad. Bolnavii mor prin complicații cardiace sau pulmonare.

1.12.2.2.1. Distrofia musculară pseudohipertrofică

Miopatia Duchenne, forma clinică de miopatie cea mai comună copilului, este o afecțiune ereditară recesivă legată de sex, care nu afectează decît băieții. Ca frecvență se crede că este de 3 procente la 10 000 de nașteri masculine.

Clinic, distrofia musculară progresivă recunoaște două forme : forma severă (tipul Duchenne) și forma medie (tipul Becker).

În *forma severă* (tipul Duchenne) primele manifestări clinice apar între doi și patru ani : copilul nu poate alerga, nu poate sări, nu poate urca o scară, prezintă căzături frecvente ; de altfel, întîrzierea mersului constituie primul motiv de neliniște al părinților. Toate aceste tulburări sînt în raport direct cu deficitul musculaturii de la rădăcina membrelor inferioare, care explică atitudinea particulară de basculare a bazinului, lordoza excesivă, mersul legănat „ca de rață", dificultățile pe care le simte copilul cînd trebuie să se așeze pe scaun sau pe jos (se lasă să cadă). De asemenea, cînd trebuie să se ridice de pe pat sau de pe jos, copilul întîmpină aceleași dificultăți. Dacă este culcat în decubit dorsal și încearcă să se ridice, bolnavul reușește să ajungă cu greutate la verticală, într-un mod cu totul caracteristic, în mai mulți timpi : mai întîi se întoarce pe abdomen, apoi își ridică trunchiul cu încetul, proptindu-se în mîini și ajunge la verticală, „cățărîndu-se" pe proprii săi genunchi și coapse.

Hipertrofia musculară este evidentă după 1—2 ani de la debutul afecțiunii, dînd copilului un aspect de „atlet" : se dezvoltă mușchii centurii scapulare, cei ai coapsei și în special ai gambei. În etapa următoare apar atrofiile musculare din regiunea pelvină și sacrolombară. Din cauza atrofiei musculaturii șanțurilor vertebrale și a exagerării lordozei lombare, abdomenul bombează înainte, talia se subțiază, luînd aspectul „taliei de viespe". În această fază mersul devine din ce în ce mai legănat, iar lordoza lombară foarte accentuată.

Reflexele osteotendinoase sînt diminuate de la început (reflexul rotulian dispare rapid, pe cînd cel ahilian este păstrat mult timp), în timp ce reflexele idiomusculare sînt abolite. Copilul nu acuză tulburări ale sensibilității sau vreo localizare dureroasă. În etapa a treia deficitul muscular se agravează rapid, încît copilul este incapabil să se ridice, să meargă sau să urce o scară (triada simptomatică — frecventă între 6 și 14 ani). Atrofia musculară, mascată multă vreme de grăsime, devine evidentă prin apariția de retracții tendinoase cu deformări și poziții vicioase ale extremităților, în special la nivelul membrelor inferioare *(varus equin)*. Mersul devine de obicei imposibil, copilul este legat de pat, emaciat, deformat și moartea survine spre vîrsta de 20 de ani, prin afecțiuni respiratorii sau cardiace.

Din punct de vedere biologic se remarcă creșterea enzimelor : creatinfosfokinaza (CPK), aldolaza, transaminazele (GPT, GTO), lacticdehidrogenaza (LDH). Caracteristică pentru forma clinică Duchenne este creșterea CPK de 10—100 ori peste normal (normal sub 50 UI/1). Biopsia musculară și EMG sînt caracteristic modificate.

Forma medie (tipul Becker) debutează mai tardiv, între 5 și 10 ani, cu o evoluție mai lentă, mersul fiind posibil pînă către vîrsta de 20—40 de ani ; este mai puțin frecventă (de 10 ori) decît forma obișnuită (Duchenne).

Tratament. Nu există un tratament veritabil al miopatiei. Se recomandă : evitarea eforturilor, kineziterapie activă, evitarea imobilizării prelungite, lupta împotriva retracțiilor, aparat ortopedic, kineziterapie pulmonară, băi calde, vasodilatatoare. Sfatul genetic este util în prevenirea apariției altor cazuri.

1.12.2.2.2. Miopatia centurilor

Acestea reprezintă al doilea grup de miopatii la copil, incluzînd : *miopatia Leiden-Moebius* cu debut pelvin și *miopatia Erb* cu debut scapulo-humeral. Se grupează sub *denumirea de miopatie a centurilor* toate miopatiile care nu sînt nici tipul Duchenne, nici tipul Landouzy. Boala afectează amîndouă sexele, iar modul de transmitere este autosomal recesiv.

Din punct de vedere clinic miopatia centurilor se caracterizează prin :

— debutul adeseori tardiv — peste vîrsta copilăriei ;

— pseudohipertrofie mai puțin frecventă ;

— evoluție lentă ; în formele cu debut localizat, prinderea celei de a doua centuri se face după aproximativ 10 ani ; cu toate că evoluția este lentă, aceasta nu înseamnă că este mai puțin progresivă și mai puțin gravă.

Diagnosticul acestor forme de miopatie este dificil și boala poate să fie confundată uneori cu miozitele și cu amiotrofiile neurogene pseudomiopatice Wohlfahrt-Kugelberg-Welander. În această situație sînt absolut indispensabile biopsia musculară și examenul electric (cu toate acestea se întîmplă uneori ca diagnosticul să rămînă nesigur).

1.12.2.2.3. Miopatia facio-scapulo-humerală Landouzy-Déjerine

Este o maladie ereditară cu transmitere autosomal-dominantă. Debutul bolii se face după vîrsta de 10—12 ani și afectează în egală măsură ambele sexe. Se caracterizează prin deficit și atrofie a mușchilor centurii scapulare. Atingerea facială este mai precoce: primul semn clinic constă în defectul de închidere completă a pleoapelor, mai ales în timpul somnului. Îmbolnăvirea altor mușchi ai feței îi dau acesteia aspectul de „față miopatică": gura întredeschisă, buza inferioară căzută, imposibilitatea de a ridica sprîncenele și de a încreți fruntea. Din punct de vedere clinic, există două forme: severă (mai rară) și frustă (mai puțin invalidantă). Biopsia musculară arată distrofie, iar enzima CPK este normală sau moderat crescută.

1.12.2.2.4. Miopatia oculară

Se caracterizează prin prinderea exclusivă a mușchilor extraoculari. Boala debutează în copilărie sau adolescență și este marcată prin ptoză progresivă și o limitare a mișcărilor oculare. Uneori sînt prinși mușchii feței și ai gîtului. Nu se cunoaște modul de transmitere. Există un grad de dificultate în formularea diagnosticului, deoarece poate fi confundată cu miastenia sau cu paraliziile craniene datorite unei tumori a trunchiului cerebral.

1.12.2.2.5. Distrofia miotonică (boala Steinert) [1]

1.12.2.2.6. Alte forme clinice de DMP

Forma infantilă, are debut precoce, uneori chiar la vîrsta de 3 luni. Diagnosticul diferențial cu boala Werdnig-Hoffman este dificil. Copiii supraviețuiesc numai cîteva luni.

Miopatia descrisă de Turner. Este foarte rară; în copilărie prezintă tabloul de boală Werdnig-Hoffman, dar se ameliorează progresiv (copiii încep să meargă după vîrsta de 4—5 ani).

Tipul distal (Gowers) se caracterizează prin faptul că afecțiunea apare la extremitățile distale ale membrelor inferioare și/sau superioare. În evoluția bolii se notează apariția frecventă a oftalmoplegiei.

Tipul distal ereditar tardiv Welander. Debutul bolii se face după vîrsta de 20 de ani cu atrofierea mușchilor mici ai mîinii și piciorului; evoluția bolii este progresivă și foarte lentă.

Miopatia cvadricepsului. Caracteristic pentru această boală este dificultatea bolnavului de a se ridica din șezut. Sînt afectați cvadricepșii și, secundar, mușchii centurii pelvine. Reflexele osteotendinoase patelare sînt adesea abolite; ele pot fi însă mult timp normale. Se pot decela fasciculații musculare. Kaliemia este normală, însă unele enzime serice pot fi crescute (transaminaze, aldolaze). Eliminarea de creatină în urină este crescută; creatininuria este scăzută. EMG evidențiază un aspect de distrofie musculară progresivă. Cauza bolii poate fi terapia cu corticosteroizi, în special cu derivați halogenați, care în decurs de cîteva săptămîni duc la degenerare și necroze musculare, dar există forme de miopatie a cvadricepsului nelegate de terapia cortizonică ; în formele ereditare sau familiale, trebuie excluse : distrofia musculară progresivă a centurilor (de tip *limb girdles)*, boala Kugelberg-Welander, polimiozita pseudomiopatică.

---

[1] vezi cap. 1.12.2.5.3.

Distrofiile musculare cu fasciculații se caracterizează prin asocierea distrofiei musculare cu o atrofie musculară progresivă de origine spinală.

1.12.2.3. MIOPATIILE GLICOGENICE

Glicogen există în toate celulele, cu deosebire însă în celulele musculare pentru ca în timpul contracției musculare să existe o suficientă rezervă de glucoză. De fapt, procentual, acumularea cea mai mare se găsește în ficat, unde este permanent anabolizat și catabolizat, în scopul asigurării unei glicemii normale. În cele mai numeroase cazuri de glicogenoză, blocul enzimatic se află în sfera glicogenolizei, doar în tipul IV (boala Andersen) se află în sfera sintezei glicogenului. Este cunoscut faptul că la baza fiecărui tip de glicogenoză se află o mutație genetică specială, care se moștenește autosomal recesiv.

Sînt citate forme de glicogenoză cu dublu defect enzimatic, iar în aceeași familie pot apărea diferite defecte enzimatice. Diferențierea certă a diferitelor tipuri se poate face pe cale biochimică, fie pe sîngele total, pe leucocite, pe eritrocite, fie eventual pe materialul bioptic muscular sau hepatic.

Descrierea de față se referă numai la acele glicogenoze care sînt datorite deficitului ereditar al unei enzime a țesutului muscular și care se manifestă clinic ca o miopatie.

1.12.2.3.1. Glicogenoza tip V (boala McArdle)[1]

Această este o afecțiune rară, ce se transmite autosomal recesiv ; cazurile sporadice sînt și ele destul de frecvente. Maladia predomină la sexul masculin (în raport de 4/5). Cauza bolii constă în absența fosforilazei musculare (miofosforilaza).

Simptomatologie. Ca debut, boala își manifestă prezența în copilărie sau adolescență printr-o oboseală anormală, uneori chiar severă, mai ales la efort, prin crampe musculare. Tabloul clinic caracteristic al bolii se constituie între 18 și 40 de ani. Se remarcă o intensificare a crampelor musculare la efort, realizînd o veritabilă claudicație intermitentă de origine musculară. După încetarea efortului fenomenele dureroase încetează. Aceste elemente clinice se întîlnesc cel mai frecvent la musculatura membrelor inferioare ; se observă mai rar la musculatura membrelor superioare, la mușchii respiratori, la maseteri. Toleranța la efort este diminuată mult de alcool, frig, emoții, infecții. Dacă în momentul apariției durerilor musculare (crampe) se administrează bolnavului fructoză, acesta se liniștește. În unele cazuri, crampele musculare se însoțesc de mioglobinurie (urină roșu închis spre brun acaju). În literatură sînt citate și alte asocieri la boala de bază : insuficiență renală acută, convulsii (ar fi legate de hipoglicemia marcată).

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.6.3.7.

Diagnosticul pozitiv este mult ușurat atunci cînd există și mioglobinurie, altfel întîmpină multe dificultăți și examenele complementare sînt indispensabile. EMG arată liniște electrică în timpul contracturii (crampelor). Enzimele serice sînt în concentrații normale ; o creștere considerabilă în momenul miolizei prezintă însă lacticdehidrogeneza (LDH), creatinfosfokinaza (CPK) și aldolaza.

Evoluția lactacidemiei la efort sub ischemie este de mare valoare diagnostică : se aplică o manșetă compresivă pe braț și alta la încheietura mîinii, pentru a întrerupe circulația arterială timp de un minut, în timp ce mîna execută mișcări asemănătoare frămîntatului ; lactacidemia este dozată înainte și după test, în paralel cu dozarea de la un subiect normal căruia i se aplică aceleași metode. Absența creșterii lactacidemiei (și a piruvicemiei) traduce deficitul de glicogenoliză la efort (cînd, normal, lactacidemia este triplă). Acest test nu este patognomonic : în deficitul de fosfoizomerază, de amilo-1,6-glucozidază și de fosfofructokinază se observă același lucru, dar în toate aceste cazuri glicogenoliza hepatică este normală, așa cum o indică testul la glucagon.

Biopsia musculară, care este necesară diagnosticului, trebuie făcută la un interval mai mare după criză, pentru a evita necroza musculară, care creează dificultăți de interpretare. Reacția Takeuchi și Kuriacki demonstrează deficitul în miofosforilază, chiar în prezența acidului adenilic. Depozitele de glicogen sînt prezente și dozarea biochimică arată un procent ridicat de 2—4% (normal 0,40—1 g%) ; structura glicogenului este normală. Trăsătura esențială constă în absența activității miofosforilazice.

Prognosticul bolii este favorabil : creșterea nu este inhibată, deoarece defectul enzimatic este localizat numai în țesutul muscular. Mușchii însă sînt slab dezvoltați și devin repede rigizi după eforturi scurte (invers ca în miotonia congenitală Thomsen).

Ca *tratament* se recomandă evitarea eforturilor excesive, mese în cantitate mică și mai dese, evitarea supraîncărcării cu dulciuri. În timpul crizei, se recomandă repaus absolut, reluarea progresivă a activității.

1.12.2.3.2. Glicogenoza tip VII (boala Tarui ; deficitul în fosfofructokinază musculară)[1]

Este o afecțiune familială foarte rară ce a fost descrisă în Japonia.

Simptomatologia bolii este asemănătoare cu cea descrisă în glicogenoza McArdle : oboseală musculară anormală la efort, crampe musculare, cefalee și grețuri, precum și semne de mioliză de gravitate limitată.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe creșterea lactacidemiei la efort, sub ischemie, traducînd deficitul în glicoliză. În mușchi, nivelul glicogenului este crescut, ca și al fructozo-6-fosfatului, al glucozo-6-fosfatului și al glucozo-1-fosfatului, în schimb nivelul fructozo-1,6-difosfatului este prăbușit. Se notează o scădere a activității fosfofructokinazei musculare, ce nu mai catalizează transformarea fructozo-6-fosfatul în fructozo-1,6-

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.6.3.9.

difosfat ; ea este redusă și în hematii, ducînd la hemoliză moderată, manifestată prin semne clinice evidente. Activitatea altor enzime este normală.

1.12.2.3.3. Glicogenoza tip II (boala Pompe ; formele pseudomiopatice ale deficitului în maltază acidă) [1]

Deficitul în acid-maltaza lizozomală (sau amilo-alfa-1,4-glucozidază lizozomală) este relativ frecventă (cam 1/4 din glicogenozele publicate).

Afecțiunea, denumită și *glicogenoza idiopatică generalizată* (Pompe), are prognosticul cel mai defavorabil. Adesea copiii mor la scurt timp după naștere datorită cardiomegaliei glicogenice. Dacă se mențin mai mult timp în viață, ei sugerează aspectul mongolismului, din cauza macroglosiei și a întîrzierii dezvoltării intelectuale. În cadrul acestei glicogenoze, în cazuri mai rare, predomină simptomele neuromusculare, datorită depozitării glicogenului în celulele ganglionare, mai ales în celulele coarnelor anterioare medulare, realizînd un tablou clinic de miotonie congenitală Oppenheim sau de distrofie musculară progresivă.

Boala se transmite în mod autosomal recesiv.

Debutul bolii apare la vîrste extrem de variabile (de la cîteva luni pînă la 26 de ani) și se caracterizează prin tulburări ale mersului. Atingerea musculară se traduce printr-un deficit motor cu amiotrofie și hipotonie. S-a mai semnalat, în unele cazuri, și atingerea musculaturii netede : hipotonia sfincterului anal, tulburări ale deglutiției, parestezii linguale ; se constată și o diminuare sau abolire a reflexelor osteotendinoase.

În principiu, la formele neuro-musculare nu se întîlnește macroglosia, cardiomegalia sau hepatomegalia. La acești copii se observă o deficiență staturo-ponderală (nanism).

Diagnosticul pozitiv se pune pe examenele complementare : EMG arată elementele caracteristice de atingere miogenă ; nivelul seric al enzimelor musculare este crescut (CPK, aldolaza, transaminaze). Biopsia musculară arată vacuole aproape în toate fibrele musculare, ce conțin glicogen (PAS$^+$ și Carmin Best$^+$) și, se pare, și mucopolizaharide ; la microscopia electronică se observă lizozomii dilatați, foarte voluminoși, conținînd glicogen, în citoplasmă găsindu-se în cantitate mare poliozide. Analiza chimică demonstrează un nivel ridicat al glicogenului, care variază de la un bolnav la altul, precum și de la un mușchi la altul chiar la același bolnav. Nivelul se situează între 1 și 5 g% (chiar mai mult). Studiul enzimatic efectuat pe un fragment muscular dovedește absența acid-maltazei ; în forma Pompe deficitul este difuz. Ficatul este, din punct de vedere clinic, indemn. Un fragment de ficat recoltat prin biopsie, pare să fie normal la microscopia optică ; la microscopia electronică însă s-au pus în evidență vacuole lizozomale burate de glicogen, iar studiul enzimatic al acestora a fost pozitiv.

Individualizarea acestor forme clinice fiind relativ recentă, nu se poate aprecia care este evoluția lor și nici dacă apare sau nu o atingere cardiacă. Acești bolnavi pot să atingă vîrsta de 15 ani sau chiar vîrsta adultă. Nu există un tratament specific.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.6.3.4.

1.12.2.4. MIOPATIILE CONGENITALE BENIGNE (CU EVOLUȚIE NEPROGRESIVĂ)

Acest cadru nosologic, încă imprecis, acoperă — cel puțin în parte — amiotonia congenitală Oppenheim, hipotonia congenitală benignă Walton, hipoplazia musculară universală Krabbe.

Simptome și semne. Pentru toate formele și tipurile există, în afara particularităților lor, o semiologie generală, sintetizată în cîteva puncte.

Tulburările funcționale. Atingerea musculară poate să fie responsabilă de tulburările funcționale prezente încă de la naștere, care pun în discuție viabilitatea copilului : detresa respiratorie prin prinderea intercostalelor, a diafragmului și a mușchilor abdominali ; dificultatea suptului și a deglutiției ; slăbiciunea strigătului (lipsă de forță).

Examenul clinic pune în evidență hipotonia și amiotrofia. *Hipotonia* este prezentă de la naștere (punînd în dificultate chiar actul nașterii), este intensă și difuză : copilul este inert, culcat pe spate în poziție de batracian, cu gura întredeschisă, mimica săracă, amplitudinea mișcărilor pasive este foarte exagerată (aspect de „păpușă de pîine") ; dar nu este evolutivă (nu se agravează în întindere și în intensitate). *Amiotrofia* interesează mai ales rădăcina membrelor, fața și gîtul, al cărui aspect lung și gracil se datorește atrofiei sternocleidomastodianului. Hipotonia și amiotrofia sînt izolate ; nu există semne piramidale ; reflexele osteotendinoase și reflexele arhaice sînt prezente (cel puțin unele dintre ele), însă se pun în evidență cu dificultate.

Diagnosticul, în ansamblu ușor de realizat, se bazează pe aspectul clinic neevolutiv și pe elementul familial (cînd e cazul). Ajută mult și examenele paraclinice, mai ales prin negativitatea lor : enzimele serice (aldolaza, CPK) sînt normale, examenul electric sugerează natura miogenă a afecțiunii ; examenele histochimice arată că *raportul între fibrele I* (bogate în enzime oxidative, sărace în fosforilaze și ATP-aze) și *fibrele II* (avînd caracteristicile inverse) nu este modificat ; este posibil, prin aceasta, să fie identificată etiologia.

Diagnostic diferențial. Trebuie eliminate alte cauze de hipotonie musculară de cauză neurogenă (boala Werdnig-Hoffman), alte cauze miogene (boala Steinert neo-natală, distrofia musculară progresivă, glicogenoza musculară). Diagnosticul de boala Walton nu se poate pune decît după ce au fost eliminate *toate* celelalte miopatii congenitale benigne.

Diagnosticul de varietate se bazează pe studiul histologic al mușchiului, permițînd să se desmembreze numeroase entități.

Prima descrisă a fost „*miopatia de ax central*" (*central core disease* — Shy și Magee, 1956) — boală ereditară cu mod de transmitere autosomal dominant. În această miopatie, din punct de vedere histologic[1], centrul fiecărei fibre musculare arată o colorație omogenă anormală. Microscopia electronică pune în evidență o diminuare a mitocondriilor și a reticulului sarcoplasmic ; banda Z este neregulată, iar axul central este sărac în activități enzimatice. Debutul acestei boli este foarte precoce, uneori chiar antenatal (mișcările fetale mult diminuate). Nou-născutul este hipoton și prezintă tulburări de deglutiție. Inteligența bolnavilor este normală.

---

[1] vezi și fig. 1.41, cap. 1.1.4.8.

A doua miopatie ereditară descrisă a fost *miopatia cu bastonașe (nemaline myopathy).* Numele acesta provine din faptul că în interiorul celulei musculare există o structură în bastonașe[1]. Microscopia electronică a demonstrat că este vorba de anomalii ale bandei Z în miofibrile.

De asemenea, au fost descrise numeroase miopatii care au ca semn dominant alterarea mitocondriilor[2]. Astfel, în *miopatia megaconială* mitocondria este anormal de mare (activitate enzimatică crescută, evoluția benignă), iar în *miopatia pleioconială* numărul mitocondriilor este crescut (activitate enzimatică crescută ; evoluția clinică spre ameliorare).

Miopatia centro-nucleară (miopatia miotubulară, *myotubular myopathy* — Spiro, 1966) este o boală ereditară, cu răspîndire rară. Tabloul său clinic se individualizează prin faptul că este frecventă atingerea musculaturii oculare extrinsece și prin faptul că se asociază comițialitatea. Din punct de vedere histoenzimologic[3], în centrul fibrei există o zonă clară fără miofibrile, închizînd bine nucleii ca în niște veritabile lanțuri. Se notează de asemenea o atrofie sau o hipotrofie electivă a fibrelor de tip I. Gravitatea maladiei este variabilă.

Au mai fost izolate și alte entități : *hipotrofia fibrelor de tip I* (descrisă de Farkas-Bargeton) ; *multicore disease* (Engel, 1971) ; *finger body myopathy.*

1.12.2.5. MIOTONIILE (DISTROFIILE MIOTONICE)

Diskinezia miotonică se traduce printr-o lentoare și o dificultate în decontracția mușchiului în timpul mișcării voluntare. Această rigiditate mioclonică se ameliorează pînă la dispariție prin repetarea mișcării. Caracteristică este *reacția mioclonică : a)* la percuția cu ciocanul de reflexe apar contracții ale mușchiului lovit, care persistă cîteva secunde, manifestate printr-o depresiune sau o proeminență la locul percuției ; acest lucru se remarcă în mod deosebit la eminența tenară sau la limbă ; b) dacă se produce o excitație galvanică a mușchilor miotonici se observă foarte bine o contracție tetaniformă, care nu dispare nici după încetarea excitației. De fapt, *miotonia* este un simptom care se întîlnește în numeroase boli musculare (distrofia miotonică, paralizia periodică familială forma hiperkaliemică, glicogenozele musculare).

După D. B. Clarck *sindromul miotonic* cuprinde : miotonia congenitală (boala Thomsen), distrofia miotonică (boala Steinert) și paramiotonia (boala Eulenburg).

1.12.2.5.1. Miotonia congenitală (boala Thomsen)

Această boală ereditară și familială se transmite autosomal dominant ; cazurile sporadice sînt și ele frecvente. S-a observat că sexul masculin este atins cel mai frecvent de această infirmitate.

---

[1] vezi și fig. 1.39, 1.44, cap. 1.1.4.8.

[2] vezi și fig. 1.41, cap. 1.1.4.8.

[3] vezi și fig. 1.40, cap. 1.1.4.8.

Simptome și semne. Debutul *aparent* al bolii se situează în general între 6 și 10 ani, mai rar în adolescență și excepțional la vîrsta adultă ; debutul *real* al bolii este considerat însă a fi foarte precoce : boala se poate manifesta la sugar prin dificultate la supt, printr-o mimică împietrită, prin dificultate pasageră de a deschide ochii sau de merge, de a face primii pași.

Simptomul fundamental al bolii Thomsen îl constituie *miotonia* — adică acea hipertonie musculară, cu totul specială, care apare la mușchii contractați voluntar. Bolnavul simte această stare sub forma unei redori musculare sau sub forma unor cîrcei. La prima mișcare activă miotonia devine evidentă, apoi la cea de a doua mișcare apare și mai evidentă, ca în final, după repetare, mișcarea să se normalizeze. La membrele inferioare mișcările se resimt mai ales cînd bolnavul vrea să se miște repede. La membrele superioare cînd se recomandă bolnavului să stringă pumnul brusc, se observă o lentoare în mișcare.

Miotonia din boala Thomsen are anumite particularități nespecifice : este generalizată, cu o predominanță la membrele superioare și inferioare, la orbicularul pleoapelor și la limbă ; mișcările pasive nu sînt urmate de mișcări miotonice ; este adeseori declanșată sau agravată de frig, de emoții, de enervări (căldura, repausul fizic și psihic o atenuează în general) ; excitabilitatea musculară, pusă în evidență prin percuție, este crescută ; aplicarea unui curent galvanic pe un mușchi produce acea „reacție miotonică" (fenomenul de contracție tetanică).

Al doilea simptom important al miotoniei congenitale îl constituie *hipertrofia musculară :* se dezvoltă progresiv, este difuză (aspectul atletic al bolnavului) cu predominanță pe anumiți mușchi (fesieri, cvadricepși, gemeni, soleari, deltoid, biceps și triceps). Consistența mușchilor hipertrofiați este normală sau ușor diminuată.

Reflexele osteotendinoase sînt diminuate sau abolite. Bolnavii nu prezintă tulburări sfincteriene și nici de sensibilitate.

Ca *evoluție* miotonia congenitală este o boală incurabilă ; ea rămîne staționară, fiind compatibilă cu viața, însă constituind o adevărată infirmitate. Psihicul acestor bolnavi este puțin modificat ; totuși ei prezintă o stare de tristețe cu tendință de interiorizare. Uneori prezintă și mici modificări de caracter.

Nu se cunoaște mecanismul de producere a bolii, dar se admite că ar fi vorba de tulburări de metabolism la nivelul fibrei musculare.

Diagnosticul pozitiv se fundamentează pe următoarele elemente :

— transmiterea ereditară (inconstantă) — trebuie cercetată cu atenție ;

— tabloul de miotonie hipertrofică (descris mai sus) ;

— electromiograma, care arată traseul caracteristic de miotonie (salve miotonice), fără semne de atingere miogenă sau neurogenă ;

— enzimele musculare (aldolaza, CPK) sînt normale ;

— biopsia musculară este normală ; nu arată decît o simplă creștere în diametru a fibrei musculare și o poziție centrală a nucleilor sarcolemei.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu paramiotonia Eulenburg, cu boala McArdle, cu sindromul Cornelia de Lange, precum și cu unele hipotiroidii.

Tratament. Doar formele severe justifică aplicarea unui tratament : chinină (0,20—0,50 g pe zi) asociată cu vitamina C ; procainamidă *per os* (la copilul mare și adolescent : 250 mg × 3 ori pe zi) ; difenilhidantoina *per os* în doză de 5—7 mg/kg/zi și corticosteroizii sînt de asemenea recomandabili. Se recomandă bolnavilor evitarea emoțiilor, oboselilor și expunerilor la frig și umezeală.

1.12.2.5.2. Miotonia congenitală autosomal recesivă (boala Becker)

Această varietate pare să fie mai frecventă în unele țări decît boala Thomsen ; ea lovește sexul masculin de două ori mai mult decît pe cel feminin Debutul bolii este situat la vîrsta de 6 ani și interesează mai mult membrele inferioare la început, mai tîrziu prinde brațele și pleoapele. Tabloul clinic constituit este mai sever decît în boala Thomsen, întrucît hipertrofia musculară este mai evidentă, iar miotonia nu dispare prin repetarea contracțiilor. În această boală EMG arată potențiale distrofice de amplitudine ușoară sau trasee de interferență. Biopsia musculară arată prezența fibrelor distrofice, alături de fibre musculare sănătoase. Nu sînt anomalii biochimice.

1.12.2.5.3. Distrofia miotonică (boala Steinert)

Forma neonatală a bolii Steinert este studiată la capitolul consacrat neonatologiei [1]. *Forma infantilă* precoce este excepțional de rară, și de aceea, nu este diagnosticată decît după o lungă evoluție. Examenul psihic efectuat copilului bolnav pune în evidență o scădere globală a nivelului intelectual, ajungînd în unele cazuri pînă la debilitate mintală. Boala are o evoluție lent progresivă și face din bolnavi niște infirmi adevărați ; este compatibilă cu o lungă existență. Nu există un tratament eficace al miotoniei atrofice. În forma acută a bolii și in unele situații pot fi folosite următoarele medicamente : glicocolul, extractele testiculare, vitaminele (în special vitamina E). Consanguinitatea părinților joacă și ea un rol în apariția bolii. Ea apare frecvent între 20 și 50 de ani. Atinge ambele sexe, de preferință sexul masculin.

Simptome și semne. Tabloul clinic al bolii Steinert cuprinde următoarele simptome : miotonia, atrofiile musculare și sindromul distrofic general.

Miotonia (decontracția lentă a mușchilor contractați fie voluntar, fie mecanic) este localizată mai ales la musculatura segmentelor distală, a mimicii și a limbii. La membrele inferioare miotonia este mai puțin evidentă : bolnavul are oarecare dificultate la începutul mersului. Forța musculară este diminuată, mergînd pînă la un deficit motor accentuat.

Atrofiile musculare interesează cu precădere mușchii feței, realizînd „masca miotonică" de tapir ; de asemenea sînt prinși masticatorii, sternocleidomastoidienii, mușchii antebrațelor și mușchii mici ai mîinilor. La membrele inferioare este interesat în special cvadricepsul. Datorită atrofiei reflexele osteotendinoase sînt diminuate sau abolite.

---

[1] vezi vol. 5, cap. 2.3.6.6.2.

Sindromul distrofic general constă într-o serie de tulburări, probabil de origină endocrină: cataractă, calviţie precoce, atrofie testiculară, atrofie ovariană. Triada simptomatică (cataractă, hipogonadism primar, calviţie) nu se întîlneşte la copil.

Afară de aceste manifestări, unii bolnavi mai prezintă şi acrocianoză, hipotensiune, bradicardie, hipersecreţie sudorală, debilitate generală.

1.12.2.5.4. Paramiotonia Eulenburg

Este o boală ereditară rară şi neevolutivă ce se transmite în mod autosomal dominant. Este o miotonie „paradoxală": se accentuează odată cu repetarea efortului. Miotonia mecanică este limitată, dar de cele mai multe ori absentă.

Afecţiunea este recunoscută de abia în perioada şcolară, deşi se poate manifesta şi în prima copilărie (sugarul nu mai poate să deschidă ochii după ce a fost spălat pe faţă cu apă rece). Miotonia este declanşată de frig şi, în alte cazuri, prin ingestie de potasiu. Scufundarea copilului într-un bazin cu apă rece, frigul antrenează o redoare a întregului corp. După reincălzire, miotonia dispare.

Paralizia. Lipsa de forţă musculară este declanşată de exerciţii efectuate în frig; ea se întovărăşeşte de miotonie. Rolul declanşator al frigului este esenţial atît pentru miotonie cît şi pentru paralizie.

Diagnosticul pozitiv se pune pe:

— transmiterea ereditară;

— tabloul clinic caracteristic asociind miotonia cu paralizia, declanşate de frig;

— EMG caracteristică miotoniei;

— biopsia musculară este normală (s-au descris însă şi leziuni necrotice).

Diagnosticul diferenţial trebuie făcut cu alte miotonii (boala Thomsen — unde frigul are importanţă în determinarea afecţiunii), cu paralizii periodice familiale, cu paramiotonii (prin hipokaliemie etc.).

Afecţiunea este neevolutivă şi constituie mai mult o infirmitate decît o boală, care poate fi jenantă.

Tratamentul eficace constă în a evita frigul. Unii autori au semnalat eficacitatea acetazolamidei în doze mici (5 mg/kg/zi).

1.12.2.5.5. Miotonia condrodistrofică (distrofia osteo-condro-musculară, sindromul Schwartz-Jampel)

Această maladie, în două treimi din cazuri, este familială, cu un mod de transmitere încă neprecizat (se impune atenţiei modul de transmitere autosomal recesiv). A fost descrisă de Catel şi Hempel ca disostoza encondrală, apoi completată de Schwartz şi Jampel şi apoi de Aberfeld. După aceşti autori se mai poate asocia şi o deficienţă în IgA seric.

Din punct de vedere *semiologic*, în cadrul acestui sindrom sînt două tipuri de tulburări:

Tulburări ale creşterii osoase, care sînt asemănătoare acelora din displaziile spondilo-epifizare. Tabloul clinic este de nanism dismorfic cu malformaţii:

— *nanismul* este constant şi sever (de la —4 la —5 deviaţii standard);

— *dismorfia* se constituie progresiv: blefarofimoză, aproape constant, şi cîteodată microstomie, legate, se pare, de miotonie; gît scurt; trunchi scurt cu stern proeminent şi cifoză dorsală; limitarea jocului articulaţiei membrelor;

— *anomalii oculare:* cataractă juvenilă, blefarofimoză, subluxaţia cristalinului;

— chisturi corticale ale rinichilor (rar).

Intelectul este în general normal, însă poate fi prezentă şi oligofrenia (într-o treime din cazuri).

Examenul radiografic scoate în evidenţă displaziile spondilo-epifizare: platispondilie cu neregularitatea platourilor; deformaţii ale epifizelor oaselor lungi (adeseori capul femural cu *coxa vara),* oaselor carpului şi ale tarsului. S-a semnalat şi posibilitatea unei platibazii sau a unei impresiuni bazilare.

Tulburările musculare. Se notează prezenţa unei hipertrofii musculare însoţită de oboseală şi crampe: se poate observa şi o atrofie musculară. Enzimele serice (aldolaza, creatinfosfokinaza) sînt normale. Mai frecvent se observă o miotonie voluntară a muşchilor feţei (facies împietrit) şi a muşchilor deglutiţiei — miotonie declanşată de frig; autorii semnalează, de asemenea, şi miotonia mecanică şi electrică. În anumite cazuri ar fi vorba de o neuromiotonie (sindrom de activitate continuă a fibrei musculare) mai mult decît o miotonie.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe caracterul familial (eventual); asocierea obligatorie a celor două tipuri de tulburări descrise mai sus (care constituie elementul esenţial) şi pe datele obţinute prin biopsia cartilajului (anomaliile distrofice) şi a muşchiului (anomaliile distrofice cu infiltraţie fibro-grăsoasă).

Ca evoluţie se admite că talia mică rămîne definitivă, iar leziunile musculare şi cele osoase împiedică activitatea. Ca terapeutică se recomandă procainamida care are eficacitate numai în miotonie.

1.12.2.5.6. Sindromul miotonie-miokimie-hiperhidroză

Descris de Gamstorp şi Wolfart (1959), acest sindrom este rar, iar în copilărie apare excepţional; pare să fie cîştigat. *Miotonia* şi amiotrofia distală sînt inconstante. *Miokimiile*[1] sînt constante: fasciculaţii musculare continue, vizibile sub piele, interesînd succesiv mai multe unităţi motorii sau fasciculaţiile musculaturii vecine; se însoţesc de crampe sau de mialgii puternice. *Hiperhidroza* este difuză, dar de cele mai multe ori localizată la membrele inferioare.

Diagnosticul pozitiv se fundamentează numai pe această triadă clinică, deoarece biopsia musculară, enzimele serice şi EMG sînt normale. Acest sindrom pare să fie asemănător cu „neuromiotonia" descrisă de Mertens şi cu „sindromul de activitate continuă a fibrei musculare", descris de către Isaacs. Aceşti autori mai adaugă la simptomele clinice existente o redoare musculară permanentă și o întîrziere a relaxării musculare după contracție (miotonie „activă"). *Evoluția* bolii este în general benignă.

---

[1] *kima* (gr.) = ondulaţie

1.12.2.6. PARALIZIILE PERIODICE

Paralizia periodică familială este o boală ereditară caracterizată prin accese periodice de paralizie flască de scurtă durată, care survin brusc, cu intermitență și cu vindecare completă sau aproape completă între pusee. În literatură sînt descrise și cazuri apărute sporadic neavînd legătură cu ereditatea.

Se pare că există o legătură între paralizia periodică familială și miopatii, deoarece s-au comunicat cazuri de paralizie în a căror familie există miopatii. La baza mecanismului fiziopatologic stă o tulburare a metabolismului muscular, în sensul că în momentul crizei se observă o scădere a potasiului din ser și o retenție a lui în corpul celular. Administrarea unei doze de potasiu în momentul crizei o face să dispară total sau să o amelioreze considerabil. Invers, dacă se administrează insulină sau glucoză unor bolnavi mai sensibili se declanșează o criză de paralizie.

1.12.2.6.1. Paralizia periodică familială hipokaliemică (boala Westphal)

Această boală ereditară se transmite în mod autosomal dominant, dar sînt și cazuri sporadice (20—25%) atribuite probabil unei mutații recesive legată de cromosomul X al liniei materne. În cadrul bolii sexul masculin predomină. Un interes deosebit prezintă și faptul că la acești bolnavi sau în familiile lor se întîlnesc uneori sindroame migrenoase sau epileptice.

Simptome. Debutul bolii are loc înaintea pubertății în jurul vîrstei de 10 ani, mai tîrziu însă ca în forma hiperkaliemică ; uneori accesele pot să înceapă la vîrsta de 5—6 ani.

Accesele pot surveni în timpul nopții, fiind explicate prin hipokaliemia fiziologică din a doua parte a nopții. De cele mai multe ori însă accesele paretice sînt declanșate de diverși factori (izolați sau asociați) : odihna după un efort muscular neobișnuit și o masă bogată în glucide ; timpul rece și umed ; emoțiile puternice. Bolnavul cunoaște bine prodroamele afecțiunii. Acestea se pot manifesta cu o zi înaintea accesului, prin foame și sete foarte intense, transpirații profuze, dureri în membre sau în tot corpul.

Paralizia se instalează lent, în cîteva ore. Mușchii proximali ai extremităților sînt primii afectați, fiind adesea urmați de cei mai mulți din mușchii voluntari. Paralizia poate să intereseze numai cîteva grupe musculare sau poate fi totală. Musculatura feței, a ochilor, diafragma și sfincterele nu sînt afectate, ca și musculatura netedă. În cursul crizelor paralitice rot sînt diminuate ; de asemenea este diminuat și răspunsul la stimularea galvanică și faradică (acestea sînt normale între accesele paralitice). Paraliziile sînt însoțite uneori de diverse manifestări clinice (care au mai fost citate) : paloare, răcirea extremităților, extrasistole, minima tensiunii arteriale scăzută, sete vie, cefalee, somnolență etc.

Un episod paralitic poate dura de la cîteva minute la cîteva zile ; evoluția accesului se îndreaptă de cele mai multe ori spre vindecare ; mai rar, în absența tratamentului, poate să survină moartea prin paralizie respiratorie sau colaps cardiovascular. Intervalul dintre atacuri variază de la o zi la luni sau la mai mulți ani.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe caracterul ereditar al bolii (inconstant), pe aspectul clinic (nespecific), pe examenele complementare (necesare mai ales în perioada paralitică). Hipokaliemia este constantă în timpul accesului. Ea se traduce prin modificări ECG : unda T aplatizată sau inversată, apariția unei unde U (este o hipokaliemie prin transfer ; potasiul extracelular trece în exces în compartimentul intracelular, în țesului muscular). Tot din punct de vedere biologic se mai notează hipofosforemie, discretă hipernatriemie și hipocreatinemie ; în urină raportul creatinină/creatină este scăzut.

EMG evidențiază un traseu normal intercritic, iar în repaus — liniște electrică. În timpul crizei nu se poate deriva activitatea bioelectrică, decît prin stimulare electrică. La intrarea și la ieșirea din criză, care nu se face brusc, s-au înregistrat elemente de suferință neuronală. Biopsia musculară arată prezența unor alterări în timpul accesului (fibre hipertrofice sau atrofice, vacuole care conțin granulații colorabile prin PAS).

Diagnosticul diferențial se face cu : isterie, poliomielită, accidente paroxistice comițiale, poliradiculonevrite, porfirie, miastenie, hipertiroidism, hiperaldosteronism (care induce o diminuare a potasiului seric), sindrom Landry.

Prognosticul este în general bun.

Tratamentul curativ impune administrarea de săruri de potasiu, fie în perfuzie venoasă lentă (fără să se depășească 3 g de clorură de potasiu la 1 litru de ser — și fără să se injecteze mai mult de 1 g într-o oră), fie *per os* (3 pînă la 9 g de clorură de potasiu).

Tratamentul preventiv : un regim sărac în glucide și în sodiu, fără eforturi excesive ; eventual, administrarea de spironolactonă. De asemenea, trebuie evitate expunerea la frig și înfometarea. Fenobarbitalul pare a avea o acțiune preventivă. *Triamteren*-ul (Dyrenium) este un diuretic cu acțiune principală la nivelul tubului contort distal : el determină pierderea de sare și apă cu retenție de potasiu și ușoară alcalinizare a urinii. Se administrează, la adolescent, 100—300 mg la fiecare două zile.

1.12.2.6.2. Paralizia periodică hiperkaliemică (adinamia episodică ereditară ; boala Gamstorp)

Este o boală cu transmitere autosomal dominantă, cu penetranță aproape completă. Cele două sexe sînt atinse în mod egal, însă sexul masculin prezintă formele cele mai severe.

Debutul bolii se situează în mica copilărie ; de multe ori apare chiar în primele luni de viață, cu prodroame de tipul paresteziilor (furnicături sau senzație de arsură) în mîini, picioare, limbă, buze și cu implicarea declanșantă a repausului postefort mare, frigului, foamei, emoțiilor, alimentației bogate în potasiu.

Lipsa de forță musculară apare rapid, paralizia este flască, începe distal la membre și evoluează ascendent. Sînt prinși în egală măsură mușchii trunchiului, ai gîtului, ai gurii, precum și mușchii respiratori. În timpul crizei reflexele osteotendinoase sînt abolite, în timp ce contracția idiomusculară este normală sau moderat exagerată. Bolnavul acuză tulburări de sensibilitate (subiectivă și obiectivă). Semnul Chwostek este pozitiv. Miotonia este frecventă și poate persista și între crize. Pleoapele sînt adesecori atinse. Conștiența este păstrată. Accesul este scurt și dispare în mai puțin de una oră ; uneori se pot prelungi.

Examenele biologice efectuate în timpul crizei arată : hiperkaliemie tranzitorie moderată (nu depășește 6 mEq/l), evidențiabilă și la ECG (unda T ascuțită și simetrică, alungirea PR și lărgirea QRS) ; de asemenea se constată scăderea eozinofilelor din sînge, hipofosfatemie, hipocalcemie. Creatinuria este crescută în timpul accesului. TGO și CPK sînt crescute. *Biopsia musculară* arată : miopatie vacuolară mai discretă decît în cea hipokaliemică. EMG, intercritic, arată semne de hiperexcitabilitate neuromusculară.

Diagnosticul diferențial trebuie efectuat cu aceleași afecțiuni citate la paralizia periodică familială. Prognosticul bolii este benign.

1.12.2.6.3. Paralizia periodică sensibilă la sodiu (boala Postlanzer-Kear)

Este destul de rară, se transmite printr-o genă autosomal dominantă cu penetranță completă sau aproape completă.

Simptome. Toți autorii care au descris asemenea cazuri arată că debutul afecțiunii se situează între vîrstele de 2 și 10 ani. Accesul apare după o activitate musculară energică, în timpul odihnei ; deci poate să apară în timpul zilei dar și în timpul nopții, cînd bolnavul se odihnește. Mai sînt și alți factori care pot contribui la declanșarea lui ; cei mai frecvent întîlniți ar fi frigul și umiditatea, alcoolul, starea de tensiune nervoasă. Accesul din cadrul acestei paralizii nu are prodroame ; el poate fi prevenit prin ingerare de sare.

Accesul paralitic este sever, de regulă. El constă dintr-o paralizie flască, în care reflexele osteotendinoase sînt abolite sau foarte mult diminuate. Se notează atingerea musculaturii feței și masticatorilor, precum și o atingere a musculaturii respiratorii. Ca evoluție, accesul se remite cam în 2 zile pînă la 3 săptămîni, persistînd un timp o durere musculară moderată. Aplicarea unui tratament la timp contribuie la retrocedarea fenomenelor clinice mai rapid. Crizele se repetă la intervale variabile (de la 1 lună la cîteva luni).

Diagnosticul pozitiv este anevoios, deoarece afecțiunea este rară și nu este bine cunoscută în practica medicală. Există totuși elemente care să ajute : caracterul familial al bolii, tabloul clinic și anumite examene complementare. Dintre acestea se remarcă pierderea sodiului prin urină în cantitate mai mare la începutul crizei ; nu sînt alte anomalii biologice. Se remarcă de asemenea unități motorii scurte și lungi la excitația electrică. La biopsia musculară se observă zone de necroză acută cu rupturi de miofibrile și prezența de vacuole. Uneori se recurge la administrarea clorurii de potasiu pe gură ; în acel moment boala se declanşează intens (caracterul declanşant al clorurii de potasiu), în contrast cu calmarea accesului cu rapiditate prin administrarea clorurii de sodiu.

Diagnosticul diferenţial trebuie neapărat făcut cu isteria, cu poliomielita, cu poliradiculonevrita, cu paraliziile de tip Westphal şi Gamstorp.

Ca *tratament curativ* se recomandă administrarea de săruri cu clorură de sodiu în timpul crizei. Ca *tratament preventiv* se recomandă un regim bogat în sare, eventual acetazolamidă (începînd cu 0,25 g/zi *per os*) şi/sau 9-alfa fluorohidrocortizon 0,1 mg/zi *per os*.

1.12.2.7. MIOGLOBINURIILE

Aceste maladii se caracterizează prin prezenţa de mioglobină în urină.

1.12.2.7.1. Mioglobinuria paroxistică idiopatică (boala Meyer-Betz)

Această afecţiune este familială. Ca frecvenţă este destul de rară şi apare înainte de 20 de ani cu un maxim de frecvenţă în jurul vîrstei de 10 ani. În 80% din cazuri, a fost observată la sexul masculin.

Mioglobinuria idiopatică cuprinde un grup heterogen de entităţi clinice în care crizele de paralizie şi de mioglobinurie apar spontan sau după un exerciţiu (muscular) obositor. Afecţiunea evoluează în crize acute. În afară de efortul muscular (care uneori poate fi moderat), la declanşarea crizei mai contribuie : infecţiile, intervenţia chirurgicală, intoxicaţia etilică, lipsă de glucide („postul glucidic"), deperdiţia de potasiu.

Boala are un debut brutal. În cadrul crizei apar trei tipuri de manifestări :

— *musculare* — sînt inaugurale : dureri vii (spontane sau provocate de palpare), impotenţă funcţională completă şi o întărire a muşchilor bolnavi. Sînt prinşi în general muşchii membrelor inferioare, moletul şi coapsa. Pe suprafaţa musculaturii bolnave se observă eritem, flictene şi un edem ;

— *generale* (obligatorii !) ca : febră, frison, sete vie, paloare, vărsături şi diaree, tahicardie şi uneori hipertensiune ;

— *pigmenturia* apare în orele următoare : urinile sînt colorate roz, apoi trec în roşu-brun întunecat (de la roşu-intens întunecat, la brun-acaju).

Evoluţia crizei este variabilă şi imprevizibilă. În cazurile favorabile, pigmenturia dispare în 24—72 ore, durerile regresează în una sau mai multe zile, însă impotenţa motorie persistă una sau mai multe săptămîni. Pot să apară şi complicaţii mortale : prin *asfixie* (cînd sînt prinşi muşchii respiratori), prin *stop cardiac* (hiperkaliemie acută) şi prin *insuficienţa renală acută* anurică (precipitarea mioglobinei în tubii renali).

Diagnosticul pozitiv — sugerat de tabloul clinic — se bazează mult pe examenele complementare (şi pentru confirmare şi pentru a îndepărta alte afecţiuni). În urină nu sînt hematii ; pigmenţii feroşi sînt puşi în evidenţă prin reacţii peroxidazice, iar mioglobina — prin spectrofotometrie, electroforeză pe gel de amidon sau, mai bine, prin imunelectroforeză. Creşterea enzimelor serice (aldolaza, transaminazele, creatinfosfokinaza, fosfohexozizomerazele), precum și creșterea potasiului atrag atenția asupra necrozei acute musculare. Biopsia musculară scoate în evidență leziunile necrotice și edemul.

Diagnosticul diferențial al acestei afecțiuni este destul de complicat. Ținînd seama de pigmenturie trebuie eliminate : paralizia hiperkaliemică, mialgia epidemică, polimiozita, ca și hemoglobinuria (hemolize intravasculare), porfirinuria, hematuria, melanuria, pigmenturia medicamentoasă ; trebuie eliminate mioglobinuriile secundare : *traumatice* (sindromul de zdrobire Bywaters, sindromul copiii bătuți, mioglobinuria marșului forțat, sindromul tibial anterior, mioglobinuria postelectrocutare), *toxice* (intoxicația cu barbiturice, cu alcool, cu oxid de carbon, cu carne de prepeliță), mioglobinuriile din cadrul unei *miopatii* sau a unei miotonii (din cadrul maladiei McArdle), precum și *mioglobinuria familială*.

Prognostic. Boala evoluează în pusee succesive ; între pusee examenul clinic este normal. Korein deosebește două tipuri evolutive :

— *tipul I ;* boala apare la vîrste diferite, atinge cele două sexe și prognosticul este redutabil (după cîteva crize pacientul moare) ; mecanismul bolii nu este cunoscut (se bănuiește a fi un deficit enzimatic) ;

— *tipul II :* boala apare după vîrsta de 15 ani, atinge numai sexul masculin ; evoluția îndelungată duce la atrofie musculară ; se crede că boala s-ar datori unui defect al glicogenolizei musculare, tradus prin absența creșterii acidului lactic la efort (absența miofosforilazei).

Tratamentul este simptomatic : oprirea efortului, alcalinizante, monitorizare respiratorie, chelatori de potasiu, epurare extrarenală.

1.12.2.7.2. Mioglobinuria familială (deficitul ereditar al mușchiului în carnitină)

Acest sindrom este încă obscur. El se caracterizează prin : prezența de spații clare umplute cu grăsimi neutre, în fibrele musculare de tip I (alcătuind așa-zisa „miopatie cu incluzii lipidice") și printr-un deficit al mușchiului în conținut de carnitină (atribuit de fapt unui deficit în carnitin-palmitil-transferaza musculară). Această enzimă există sub două forme : *transferaza I* sau A, localizată în citoplasmă, care catalizează formarea palmitilcarnitinei, și *transferaza II* sau B, localizată intramitocondrial, care catalizează transformarea inversă, adică formarea palmitil-coenzimei A cu plecare de la palmitilcarnitină. În cadrul bolii defectul interesează mai ales transferaza I.

Acest sindrom se mai caracterizează și prin faptul că boala are o transmitere autosomal recesivă. Din punct de vedere clinic, cazurile *princeps,* descrise de Engel, prezentau crampe musculare dureroase însoțite de mioglobinurie. Alături de aceste semne clinice, se observă apariția unei miopatii discrete sau severe care debutează înainte de vîrsta de 10 ani, asociată cu o encefalopatie (confuzii, stupoare) și hepatomegalie. Sindromul encefalopatic din cadrul acestei boli poate mima (sau mimează) un sindrom Reye.

Biopsia musculară orientează diagnosticul și conduce la cercetarea deficitului de carnitină din sînge, ficat și mai ales din mușchi. Concentrația de carnitin-palmitil transferază musculară este scăzută.

Tratamentul cu Prednison dă rezultate bune. Se recomandă un regim bogat în carne și pește. Administrarea de carnitină *per os* (2 g pe zi) dă rezultate foarte bune. *Prognosticul* miopatiei cu deficit în carnitină nu pare a fi totdeauna așa de grav.

1.12.2.7.3. Hipertermia malignă cu mioglobinurie

Ca frecvență, acest sindrom se întîlnește în proporție de 1/14 000 sau 1/20 000 în cadrul anesteziilor generale efectuate cu halotan, succinilcolină, ciclopropan, cloroform și ketamin. Boala are un caracter familial și se întîlnește la copiii cu distrofie musculară, avînd un morfotip particular : dismorfie facială, mici de talie, fantă palpebrală antimongoliană, ptozis, hipoplazia mandibulei, hiperlordoză cu cifoză dorsală, criptorhidie. Acest morfotip ar putea să fie legat de cariotipul XX-XY (aspect de sindrom Turner). Hipertermia mai poate apărea și la indivizi cu miopatii subclinice, cu *central core disease* etc.

În timpul anesteziei apare o creștere rapidă și extremă a temperaturii, cu rigiditate musculară marcată și cîteodată mioglobinurie, cianoză, tahipnee și tahicardie ; de asemenea la acești bolnavi se întîlnește o acidoză hiperkaliemică severă și un procent crescut al concentrației enzimelor din mușchi. Evoluția poate să fie mortală. *Tratamentul* curativ este cel simptomatic și constă în administrarea de procanamidă, dexametazonă și dantrium. În general trebuie evitată administrarea anestezicelor amintite mai sus.

1.12.2.8. BOLILE INFLAMATORII ALE MUȘCHILOR

Inflamația musculară apare într-un număr mare de boli infecțioase, dar în special în trichinoză, în toxoplasmoză și în infecțiile cu virus Coxsackie. Se întîlnește de asemenea în bolile de colagen, cum sînt artrita cronică juvenilă, lupusul eritematos diseminat, dermatomiozita, poliarterita nodoasă.

1.12.2.8.1. Polimiozita

Reprezintă o afecțiune nesupurativă de tip inflamator și degenerativ, datorită unui agent patogen, probabil un virus, interesînd întreaga musculatură, cu toate că nu există argumente suficiente pentru etiologia virală.

Localizarea procesului se face pe sistemul muscular, însă în unele cazuri poate cuprinde și țesuturile tegumentare și nervii periferici. Autorii mai vechi disting trei forme clinice în funcție de localizare : polimiozita simplă, dermatomiozita și polineuromiozita. Trebuie reținut că, în general, nu se întîlnesc forme net distincte, ci adeseori sînt intricate.

În *polimiozita simplă*, debutul bolii este brusc, cu episod febril, temperatura urcînd pînă la 40° C, curbatură și o stare generală alterată, ca într-o infecție gravă (septicemie cu stafilococ ?). De notat este faptul că după 1—4—5 zile apar durerile musculare spontane sau provocate — în special la presiune sau contracție (confuzie cu abdomenul acut). Mușchii afectați de procesul patologic apar în stare de ușoară contractură, duri, și moderat tumefiați. Forța musculară scade progresiv, ajungînd pînă la impotență funcțională destul de accentuată. Cel mai frecvent sînt atinși mușchii membrelor. Destul de des sînt prinși și mușchii gîtului și ai capului, încît copilul nu poate să ridice capul și nici să-l țină în poziție verticală. Musculatura trunchiului, a feței, precum și diafragmul participă destul de des. Atunci cînd sînt atinși mușchii faringelui, laringelui și limba apar tulburări grave de deglutiție, fonație și respirație. Tabloul clinic se complică uneori cu fenomene de miocardită, exsudate în pleură și în pericard, nefrită cu oligurie, artrite și o splenomegalie pronunțată, trădînd existența unei infecții grave. Febra are caracter septicemic sau în platou, persistînd tot timpul perioadei acute.

Examenele de laborator pun în evidență inflamația : VSH foarte mult mărită, fibrinemie crescută, proteina C reactivă uneori pozitivă ; se remarcă de asemenea leucocitoză crescută cu eozinofilie aproape constantă. Lichidul cefalorahidian nu prezintă modificări, iar hemoculturile rămîn sterile. Enzimele serice sînt în mod obișnuit crescute. Biopsia musculară arată o degenerescență și o încercare de regenerare a fibrelor musculare, cu o infiltrație limfocitară.

Semnele clinice descrise sînt comune tuturor formelor de polimiozită ; la fiecare tip însă se adaugă formele particulare, care condiționează apoi tabloul clinic. În polineuromiozită (termen din ce în ce mai puțin folosit), tabloul clinic este dominat de paralizii musculare, datorită atingerii nevritice, concomitent cu inflamația sistemului muscular. Pierderea reflexelor osteotendinoase și scăderea reflexului idiomuscular sînt aproape constante. Tulburările senzitive se reduc la parestezii și dureri, sensibilitatea obiectivă nefiind în genere alterată.

Evoluție. În unele cazuri boala evoluează spre vindecare, după o perioadă de stare de săptămîni sau luni. În alte cazuri, evoluează spre o formă cronică, luînd aspectul unei atrofii musculare cronice, la care se adaugă și o atrofie a tegumentelor (poikilodermie). În alte cazuri evoluția se îndreaptă spre un sfîrșit letal.

Diagnosticul diferențial al polimiozitei se face în primul rînd cu o distrofie musculară sau o dermatomiozită. Problema este dificilă fiindcă polimiozita poate fi o formă clinică frustă a dermatomiozitei. Trichinoza poate lua aspectul de polimiozită și numai biopsia o poate diferenția. Nu trebuie pierdute din vedere nici RAA și nici poliarterita nodoasă. În formele cu evoluție cronică, polimiozita poate prezenta un tablou clinic apropiat de sclerodermie.

Prognosticul polimiozitei este sever. *Tratamentul* constă din antibioterapie, antitermice, antiinflamatoare (corticosteroizi), imunosupresive ; fizioterapia cu unde ultrascurte este utilă.

Boala de Bornholm (mialgia acută epidemică) reprezintă o formă particulară a polimiozitei acute. Ca frecvență ea apare mai mult vara sau toamna — sub formă epidemică. Debutul bolii este acut, infecțios, cu temperatură ridicată, cu dureri musculare foarte vii (în special mușchii toracelui, ai abdomenului și diafragma). În cursul evoluției pot să apară complicații ca pneumonia, pericardita, meningita seroasă sau orhita. Uneori se semnalează chiar o formă encefalitică — ceea ce determină apropierea ei de poliomielita anterioară acută. La bolnavii cu mialgie epidemică s-a pus în evidență virusul Coxsackie.

1.12.2.8.2. Miozita osifiantă progresivă (boala Munchmeyer)

Această boală ereditară are o transmitere autosomal dominantă, cu o penetranţă variabilă. Multe cazuri însă apar sporadic. Boala se întîlneşte frecvent în jurul vîrstei de 10 ani. S-au semnalat cazuri şi înainte de 3 ani ; apare foarte rar după vîrsta de 20 de ani. Punctul de plecare al bolii este apreciat în felul următor : într-un stadiu precoce, ţesutul colagen este foarte dezvoltat şi ţesutul conjunctiv interfascicular invadează ţesutul muscular cu calcificări, pe alocuri luînd aspectul de fibrozită osifiantă secundară a muşchiului. Pentru alţii însă punctul de plecare al bolii ar fi cel muscular direct.

Din punct de vedere clinic se descriu două tipuri de manifestări :

— *miozita osifiantă* ce evoluează în pusee spontane sau aparent declanşate de traumatisme minime. Atingerea iniţială se întîlneşte la nivelul gîtului, al umerilor, de-a lungul ulucului vertebral. Mai rar, boala se mai poate localiza şi la musculatura membrelor sau a masticatorilor. Cu această ocazie, apare brusc o masă infiltrată destul de întinsă sau mai mulţi noduli, avînd un caracter inflamator (roşeaţa pielii, edem, durere) de consistenţă păstoasă ; bolnavul este subfebril, cu o viteză de sedimentare crescută. După aceasta se produce o regresiune treptată a zonelor „inflamate", rămînînd în locul lor o tumefacţie indurată care se osifică puţin cîte puţin. Puseele se succed unele după altele la intervale variabile, leziunile osificate apoi se sudează între ele, precum şi cu oasele învecinate. Astfel apare impotenţa funcţională ;

— *malformaţiile scheletice* constituie cea de a doua formă de manifestare a bolii. Acestea în mod obişnuit sînt simetrice. Se întîlnesc mai frecvent la primul metatarsian (scurt şi gros, deviat înăuntru) şi la falangele degetului mare (prima falangă este redusă, iar cea de a doua este scurtă, deviată în afară sau fuzionată cu prima). Clinic rezultă un *halux valgus*, microdactilie a degetului mare. La mînă, scurtimea primului metacarpian constituie anomalia cea mai frecventă ; degetul gros poate să fie hipoplastic ; s-a mai semnalat hipoplazia celei de a 2-a falange a celui de-al cincelea deget, o clinodactilie a acestui deget. În cadrul acestei afecţiuni s-au observat de asemenea multiple exostoze osteogenice.

Diagnosticul pozitiv al bolii se pune ţinînd seama de tabloul clinic şi datele de radiologie. În cadrul diagnosticului diferenţial trebuie eliminate în primul rînd maladia exostozantă (cu atît mai mult cu cît osificarea poate să debuteze în vecinătatea inserţiilor musculare cu polimiozită).

Leziunile se întind şi fac ca bolnavul să devină un infirm (legat de pat, să fie imobilizat) şi decesul să survină după 10—20 de ani de evoluţie. S-au propus numeroase scheme de tratament, dar fără rezultat. În ultimul timp, pare să fie eficace administrarea de EHDP (etan-hidroxidifosfonat).

1.12.2.8.3. Miozitele fibroase

Sînt generalizate şi localizate. Miozita fibroasă *generalizată* este o formă cronică progresivă a polimiozitei. Ea se caracterizează prin transformarea fibroasă progresivă, indoloră şi necalcificată a muşchiului ;

acesta devine dur, rigid, împiedicînd mişcarea. Atingerile cele mai frecvente se întîlnesc la musculatura gîtului, la molet şi la coapsă. Atingerea se generalizează progresiv, determinînd bolnavul să stea mai mult în pat. Din punct de vedere terapeutic se apreciază că folosirea corticoterapiei şi a kinesiterapiei sînt de reţinut.

Miozitele fibroase *localizate* determină retracţii musculare.

1.12.2.8.4. Miozita acută bacteriană

Prezintă un tablou clinic aproape caracteristic. Debutul este brusc, printr-un sindrom infecţios şi prin durere localizată la o grupă musculară (coapsă, molet, deltoid, pectoral, perete abdominal). Examenul clinic pune în evidenţă tumefacţia inflamatorie, de multe ori greu de deosebit de o afecţiune osoasă. Adenopatia satelită este prezentă întotdeauna. *Diagnosticul pozitiv* se bazează pe datele obţinute prin examenul clinic, prin examenul radiografic al părţilor moi, pe creşterea enzimelor musculare, pe investigaţiile de laborator (leucocitoză cu neutrofile), pe biopsia musculară. În cadrul *diagnosticului diferenţial* trebuie eliminate RAA, osteoartrita acută, osteomielita, sarcomul muscular, polimiozita. *Tratamentul* cu antibiotice şi drenajul colecţiei purulente permit vindecarea. Alteori evoluţia se poate îndrepta spre o septicopioemie.

1.12.2.8.5. Alte tipuri de miozită

În practica medicală se mai pot întîlni : miozite *acute virale* (cu mialgii difuze) şi miozite *parazitare* (datorite trichinozei şi cisticercozei). Leziunile musculare de *origine traumatică* sînt încadrate în cadrul a două sindroame :

— *miozita osifiantă traumatică* : după un traumatism general destul de important se poate dezvolta un osteom şi cel mai frecvent este osteomul brahialului anterior ;

— *necroza muşchilor pretibiali (sindromul tibial anterior ; sindromul gambierului anterior)* : acest sindrom, foarte rar la copil, are o patogenie obscură. Secvenţa faptelor pare să fie următoarea : după un exerciţiu prelungit apare edem şi sufuziuni sanguine în loja anterioară a gambei, apoi ischemie, care — la rîndul ei — determină agravarea edemului. Un sindrom asemănător a fost descris după un traumatism al lojei tibiale anterioare, după o fractură de tibie sau de peroneu, precum şi după cateterismul arterei femurale. Ca urmare a unui efort violent apare o durere intensă la nivelul feţei anterioare a gambei, mai accentuată prin mobilizarea gambei, întovărăşită cîteodată chiar de o stare de şoc.

1.12.2.9. MIOPATIILE ENDOCRINE

Scăderea forţei musculare, uneori destul de severă, se poate observa şi în unele maladii endocrine, care trebuie să intre în diagnosticul diferenţial al miopatiilor progresive de etiologie obscură.

Miopatiile hipertiroidiene constituie o complicaţie puţin frecventă a tirotoxicozei. Semnele clinice caracteristice sînt : ptozis, parezie facială și o scădere a forței musculare proximale a mușchilor membrelor. Se întîmplă de multe ori ca această slăbiciune a mușchilor să mascheze hipertiroidia ; totuși creșterea de volum a glandei tiroide, tahicardia, precum și transpirația abundentă pot să iasă în evidență și să orienteze diagnosticul. În contrast cu alte miopatii, reflexele osteotendinoase sînt bruște, vii. De reținut că, după corectarea hipertiroidiei, parezia se corectează în mod progresiv.

Hipotiroidia la nou-născut și sugar se manifestă cu hipotonie și scăderea forței musculare. La copilul mare cu mixedem, alături de pierderea forței musculare, se întîlnește o diminuare a contracției, o relaxare și cîteodată o hipertrofie musculară (sindromul Debré-Semelaigne). Uneori, această asociere de slăbire a forței și atrofie musculară îndrumă greșit spre diagnosticul de distrofie musculară.

Miopatia datorită corticoizilor se întîlnește frecvent în tratamentul cu doze mari de corticosteroizi. Lipsa forței este mai intensă la nivelul mușchilor centurii, antrenînd un mers legănat, o dificultate de a sta drept și de a urca o scară. Atrofia musculară poate fi remarcabilă ; reflexele rotuliene sînt deprimate. Vindecarea se produce în mod lent, în cîteva luni — după încetarea terapei cu steroizi.

Hiperparatiroidia produce o scădere a forței musculare și o hiporeflexie, considerate a fi secundare hipercalcemiei. Ca terapie se recomandă și paratiroidectomia după care simptomele clinice retrocedează mai rapid.

1.12.3. BOLILE NERVILOR PERIFERICI

1.12.3.1. BOLILE CELULELOR CORNULUI ANTERIOR MEDULAR

Celulele cornului anterior al măduvei sînt afectate mai ales pe cale infecțioasă. Cele mai frecvente agresiuni sînt produse de către virusuri, iar dintre acestea, virusul poliomielitic, Coxsackie și ECHO sînt pe primele locuri. În afara acestei agresiuni acute mai există, în unele cazuri, și degenerescența ereditară a cornului anterior al măduvei, care duce la maladii neuromusculare, destul de frecvente în copilărie. Dintre acestea din urmă trebuie reținute : atrofia musculară spinală infantilă (boala Werdnig-Hoffman) și amiotrofia ereditară neurogenă proximală (boala Kugelberg-Welander).

1.12.3.1.1. Boala Werdnig-Hoffman (atrofia musculară spinală infantilă)

Este o boală a copilului, de obicei eredo-familială, caracterizată prin atrofii musculare și paralizii de origine spinală. Boala se aseamănă mult cu poliomielita cronică a adultului. Se transmite în mod autosomal recesiv. *Etiologia* bolii nu este cunoscută. Anomalia *anatomopatologică* primitivă constă dintr-o degenerare a neuronilor motori din coarnele anterioare ale măduvei spinării (atrofii) și din nucleii motori de la nivelul trunchiului cerebral. În această situație apare ca evidentă atrofia rădăcinilor motorii și a mușchiului. *Debutul* bolii se face către vîrsta de sugar. Copiii sînt normali la naştere. În jurul vîrstei de 6 luni apar paralizii şi atrofii ale muşchilor şanţului vertebral. Se întîmplă uneori ca bolnavii să fie recunoscuţi imediat după naştere prin sărăcia mişcărilor spontane şi hipotonia musculară.

Au fost descrise şi unele maladii asemănătoare, dar care au un debut mai tîrziu în copilărie.

Simptomele bolii apar precoce şi constau dintr-o slăbire a forţei musculare şi o hipotonie a membrelor proximale şi distale, a muşchilor intercostali. Tulburarea se constată mai întîi la membrele inferioare care au o poziţie ca la broască, cu coapsele în abducţie şi genunchii flectaţi. Membrele superioare iau aspectul de semicerc sau de toartă de coş. Diafragmul este afectat mai tîrziu, el păstrîndu-şi funcţia respiratorie în prezenţa unei paralizii a intercostalilor. În această situaţie se observă bine o respiraţie paradoxală tipică, cu mişcări de retracţie a toracelui în inspiraţie. Capul este cel mai des înclinat pe o parte şi este greu de mobilizat spontan. Cînd copilul este ridicat, susţinut cu o mînă sub regiunea lombară, membrele inferioare cad, iar capul atîrnă pe spate. Muşchii extrinseci ai ochiului sînt indemni şi mişcările ochilor rămîn normale pînă într-un stadiu avansat. Articulaţiile sînt foarte laxe. La încercarea de a aşeza copilul în poziţie şezîndă, se constată că corpul ia poziţia „de briceag“, datorită hipotoniei marcate a musculaturii vertebrale.

Este bine de reţinut că afecţiunea are o evoluţie progresivă, cuprinzînd treptat, treptat alte grupe musculare. Astfel, după cum s-a arătat mai sus, sînt prinşi în ordine — muşchii coloanei vertebrale, ai cefei, centura scapulară, membrele superioare şi musculatura abdominală. În stadii ulterioare de progresiune se ajunge la o predominanţă a paraliziilor flaşte la nivel distal. În stadii şi mai tardive se instalează tulburări în teritoriul nucleilor bulbari, fiind afectaţi muşchii mimicii, ai deglutiţiei, fonaţiei şi respiraţiei.

În prima perioadă, grăsimea maschează atrofiile. Cu timpul, apar retracţii tendinoase şi deformaţii osoase (cifoscolioză). Fiind vorba de leziuni de neuron motor periferic, reflexele osteotendinoase sînt abolite. Musculatura prezintă tresăriri fibrilare, care însă în perioada de sugar, datorită paniculului adipos bogat, pot fi mascate. Totdeauna fibrilaţiile sînt vizibile la nivelul musculaturii limbii. În muşchii atrofiaţi există o reacţie de degenerescenţă. În unele cazuri se observă tremurături ale degetelor şi mişcări pseudocoreice. Sensibilitatea şi funcţiile sfincteriene sînt normale. Senzoriul este păstrat, iar inteligenţa rămîne nemodificată. Atingerea bulbului aduce moartea, care apare la cîteva luni sau cîţiva ani de la debutul afecţiunii.

Baza *diagnosticului pozitiv* al bolii Werdnig-Hoffman îl constituie simptomele clinice caracteristice: atrofiile musculaturii coapselor şi a centurii pelvine, care se instalează înainte de vîrsta de 1 an; urmează atrofiile musculaturii gambei şi piciorului. Un alt element caracteristic îl constituie deficienţa teritoriului muscular dependent de nucleii bulbari. Reflexele osteotendinoase sînt abolite, constituind — în contextul clinic de mai sus — un element clinic de ajutor.

Elementul electric pune în evidenţă o reacţie de degenerescenţă parţială sau totală. Electromiograma arată adesea evidenţa denervării muşchiului, incluzînd potenţiale de fibrilaţie şi fasciculaţii, arătînd deci un proces neurogen. Biopsia musculară arată grupe de fibre musculare în diferite stadii de degenerescență, fiecare grup reprezentînd celule musculare inervate de un singur neuron motor. Lichidul cefalorahidian, conducerea nervoasă, precum și enzimele serice sînt normale. În urină se găsește o creatinurie crescută și creatininurie scăzută. Examenul radiografic al oaselor lungi arată o osteoporoză și deformări osoase.

Diagnosticul diferențial al bolii Werdnig-Hoffman cuprinde un mare număr de afecțiuni, în care lipsa de forță musculară și hipotonia apar din perioada de sugar. Aceste elemente clinice, hipotonia și slăbiciunea musculară, se întîlnesc la „sugarul flasc“, termen în care este cuprins un mare număr de maladii : miastenii, distrofii musculare progresive, distrofii miotonice, glicogenoze, diplegie atonă, ataxie cerebeloasă congenitală, icter nuclear, anomalii cromosomice, sindrom Willi-Prader, traumatisme, polinevrite, disautonomie familială, neuropatie senzitivă congenitală, miopatii mitocondriale, miopatie cu bastonașe.

Prognosticul bolii este infaust, cauza cea mai frecventă a decesului fiind infecțiile pulmonare. După Zeidler, *evoluția* bolii poate fi împărțită în 5 stadii :

— *faza preparalitică,* cu slăbiciune și hipotonie musculară ;

— *faza paralitică,* cu atrofie musculară, adeseori mascată de grăsime ;

— *faza de adipozitate,* recunoscută printr-o creștere masivă în greutate, cu grăsime multă în jumătatea inferioară (tipul „Budha“) ;

— *faza artrogripozică* cu dependență totală, datorită contracturilor multiple (stă nemișcat) ;

— *faza finală,* cu prinderea musculaturii dependente de nucleii bulbari.

Nu există un *tratament* specific. Se recomandă antibiotice în caz de infecții, gimnastică medicală, corecturi ortopedice și chirurgicale.

1.12.3.1.2. Atrofia musculară spinală pseudomiopatică (boala Kugelberg-Welander)

Este de asemenea o boală ereditară cu transmitere autozomal recesivă. Amîndouă sexele sînt în mod egal interesate. În cadrul afecțiunii sînt cunoscute două subgrupe : una cu debut precoce și evoluție spre *exitus* și alta cu debut mai tardiv, insidios și cu evoluție benignă, unde fazele de progresiune alternează cu lungi perioade de staționare. Îmbolnăvirile „sporadice“ și „familiale“ au fost apreciate a fi în mod egal. Unii autori atribuie consanguinității o importanță mare în privința etiologiei.

Boala Kugelberg-Welander se confundă de multe ori cu distrofia musculară progresivă. Impotența musculară începe între luna a 2-a și a 16-a de viață, progresează încet sub formă de puseuri și atinge cu precădere, ca și distrofia musculară progresivă, musculatura proximală a extremităților. Copiii prezintă atrofii, fiind interesați în special mușchii coapsei și ai regiunii fesiere. În egală măsură sînt interesați și mușchii extremităților superioare. *Simptomatologia* dominantă constă din lipsă de forță musculară și hipotonie ; copiii obosesc repede cînd merg, cad frecvent și se ridică cu dificultate, executînd mișcările ca un copil cu miopatie. Ridicarea de pe planul patului se face prin așa numita „ridicare în 4 picioare". La examenul clinic se constată o masivă *pseudohipertrofie* a mușchilor gambei și a mușchilor fesieri. Reflexele osteotendinoase sînt abolite. Uneori sînt observate și fasciculații musculare. Bolnavii pot ajunge pînă la o vîrstă înaintată.

Examenele paraclinice efectuate ajută la fixarea diagnosticului pozitiv — în cadrul unui tablou clinic evocator. *Biochimic* — se constată că enzimele serice sînt normale, iar în urină creatina este crescută, în timp ce creatininuria este scăzută. *EMG* pune în evidență o reducere a numărului de descărcări înregistrate, a căror amplitudine este crescută, iar durata este alungită. Așa se ajunge la descărcări polifazice de fasciculație și la potențiale de fibrilație. *Biopsia* musculară arată o atrofie parcelară a fasciculelor musculare, chiar în musculatura aparent normală.

De multe ori, boala se confundă aproape integral cu distrofia musculară progresivă.

1.12.3.1.3. Miatonia congenitală (boala Oppenheim)

A fost descrisă ca o formă de amiotrofie spinală prezentă chiar de la naștere, nefamilială, neprogresivă și susceptibilă de ameliorare.

Este caracterizată prin absența totală a tonusului muscular. Se întîlnește în egală măsură la ambele sexe. *Etiologia* bolii nu este precizată, nu are caracter ereditar și nici familial. În cadrul atoniei musculare, este prinsă în special musculatura celor patru membre. Copilul nu poate merge, nu poate apuca cu mîinile, dă impresia, la prima vedere, că prezintă un sindrom paralitic. În cazuri de miatonie generalizată este interesată și musculatura trunchiului, bolnavul nu poate sta așezat, capul îi cade pe umeri.

Afară de forma generalizată mai există și o formă parțială de miatonie.

Caracteristic pentru toate sindroamele *floppy infant*, deci și pentru boala Oppenheim, este faptul că atonia musculară este întotdeauna simetrică, dar nu prinde musculatura feței. Ca o consecință a atoniei musculare apare o hiperlaxitate articulară, copilul putînd să ia poziții exagerate. Uneori se întîlnesc retracții tendinoase, de obicei în flexie. Pielea bolnavilor prezintă o împăstare mixedematoasă. Nu se întîlnesc atrofii musculare și nici fibrilații. Reflexul rotulian este diminuat. Psihicul bolnavului este normal.

Din punct de vedere al *evoluției* se constată că această boală nu se agravează în cursul vieții. Vindecare completă nu există, însă o ameliorare este posibilă. În general *prognosticul* bolii este favorabil ; poate fi însă și grav, în cazurile de atonie a mușchilor respiratori.

Din punct de vedere *morfopatologic* se constată o diminuare de volum a celulelor coarnelor anterioare ale măduvei spinării. Nervii periferici prezintă fibre nervoase nemielinizate. Fibrele musculare sînt de un volum inegal. Alături de cele normale există altele atrofiate sau hipertrofiate. Nucleii sarcoplasmei sînt hiperplazici.

Diagnosticul diferențial al bolii se face cu : boala Werdnig-Hoffman, paralizia obstetricală, poliomielita, polinevrita și miopatia.

Nu se cunoaște un *tratament* specific al bolii. Se recomandă vitaminoterapie și unele preparate hormonale — cu caracter paleativ.

1.12.3.2. BOLILE JONCȚIUNII NEUROMUSCULARE (MIASTENIA)

Lipsa de forță musculară datorită unei anomalii de transmisiune neuromusculară se întîlnește în numeroase maladii. Transmisia normală a unui influx nervos la mușchi se face în trei etape : eliberarea acetilcolinei la nivelul terminațiilor nervoase ; acțiunea acetilcolinei la nivelul receptorilor membranei musculare, care antrenează depolarizarea acestei membrane ; eliminarea prin hidroliză a acetilcolinei sub acțiunea colinesterazei. Poate surveni *o blocare*, într-una din aceste etape, în transmisia neuromusculară. Astfel, pentru etapa I, producerea de acetilcolină este blocată de toxina botulinică (și de alte toxine) ; pentru etapa a II-a, acțiunea acetilcolinei la nivelul receptorilor este blocată de curara ; pentru etapa a III-a inhibitorii colinesterazei împiedică hidroliza acetilcolinei. Acumularea acetilcolinei provoacă o depolarizare permanentă a membranei musculare. Paralizia apărută din cauza inhibiției colinesterazei se întîlnește în intoxicația cu insecticide organo-fosforate, precum și în supradozările de medicamente anticolinesterazice (neostigmina).

Boala cea mai importantă legată de transmisiunea neuromusculară a influxului este miastenia.

Miastenia, afecțiune a joncțiunii neuromusculare, este întîlnită excepțional în perioada copilăriei. Boala se localizează prin mecanism autoimun, bolnavii producînd anticorpi specifici, ce lezează receptorii pentru acetilcolină. În acest fel influxul nervos este blocat la nivelul plăcii motorii.

În acest context, de o atenție deosebită se bucură relațiile timus-miastenie. Punctul de vedere acceptat în prezent este derivat din teoria „clonei interzise“ și anume: celulele mioide din timus, față de care țesutul timic manifestă o toleranță nepermisă, capătă proprietăți antigenice. Datorită cunoștințelor actuale nu se mai poate vorbi de miastenie, ci mai degrabă de un sindrom miastenic cu mai multe variante, fiecare de fapt rezultînd dintr-o anumită variantă de bloc sinaptic.

Clasic, la copil sînt descrise trei sindroame miastenice : miastenia neonatală tranzitorie, miastenia neonatală permanentă, miastenia juvenilă.

Miastenia tranzitorie neonatală se întîlnește numai la sugarii ale căror mame sînt bolnave de miastenie. Boala mamei poate să fie moderată și nerecunoscută. Tabloul clinic al sugarului bolnav este următorul : hipotonie generalizată, ptoză palpebrală, tulburări de supt și deglutiție, detresă respiratorie. Dacă acestor copii nu li se aplică un tratament de urgență, ei pot să moară în următoarele ore sau zile după naștere. Grație măsurilor terapeutice, aceste forme se vindecă rapid. *Diagnosticul* pozitiv se bazează pe datele anamnestice (mama miastenică) pe tabloul clinic, precum și pe răspunsul la tratamentul cu neostigmină (Miostin). Boala necesită un *diagnostic diferențial,* care se face în primul rînd cu traumatismul obstetrical, apoi cu poliomielita neonatală, amiotonia congenitală, intoxicația cu medicamente. *Tratamentul* se face fracționat cu preparate de neostigmină. Se începe cu o doză de probă cu metilsulfat de neostigmină (0,04 mg/kg i.m.). În continuare se administrează bromură de neostigmină *per os,* în doză de întreținere de 2 mg/kg/zi în 4—6 prize, sau bromură de piridostigmină 15—30 mg, administrată la fiecare prînz. Dozele trebuie potrivite pentru a menține o respirație eficientă și a nu produce salivație, diaree sau detresă abdominală.

Miastenia neonatală permanentă este acel sindrom miastenic congenital care apare la copiii născuți din părinți sănătoși. Semnele clinice sînt aceleași ca la forma tranzitorie : hipotonie generalizată, țipăt slab, ptoză palpebrală și oftalmoplegie externă. Suferința respiratorie apare mai rar. Datorită faptului că lipsesc antecedentele miastenice la mamă se pune în discuție *diagnosticul diferențial* cu hipotoniile congenitale : miopatii congenitale, boală Werdnig-Hoffman, boală Pompe. *Diagnosticul pozitiv* este ajutat mult de elementele clinice mai caracteristice : ptoza palpebrală, atonia facială marcată, tulburările de deglutiție, precum și de proba la prostigmină. *Evoluția* miasteniei congenitale este în general benignă.

Miastenia juvenilă. Debutul acestei forme de miastenie se situează în jurul vîrstei de 10 ani. Sexul feminin se îmbolnăvește mai frecvent decît sexul masculin (6/1). Primele semne clinice sînt : ptoza palpebrală și diplopia datorite unei slăbiciuni a mușchilor extraoculari, diplegia facială, paralizia velo-palatină și faringiană cu tulburări de deglutiție, pareza mușchilor masticatori. Aceste tulburări se extind apoi la mușchii gîtului, trunchiului și extremităților. Aspectul acestor bolnavi este cu totul special. Pe de o parte, ei sînt siliți să-și țină capul aplecat pe spate, ca să poată vedea ; pe de altă parte, fața lor este imobilă, inexpresivă, cu trăsăturile șterse, ca în „masca miopatică". Bolnavul este incapabil să fluiere și să sufle, să încrețească fruntea, să închidă ochii ; gura este întredeschisă, cu buza inferioară căzută. De asemenea, apar tulburări de masticație, de deglutiție și de fonație ; vorbirea, distinctă la început, devine cu încetul nasonată, apoi slabă și în final neinteligibilă. Cînd sînt prinse și membrele, apare un deficit pseudomiopatic cu mersul legănat, cu dificultate de a se scula, de a urca o scară și de a ridica brațele. Mișcările active se execută normal, însă epuizarea forței este așa de rapidă, încît după repetarea contracțiilor musculare de mai multe ori, bolnavul nu mai poate face nici un fel de mișcare și deficitul muscular îmbracă aspectul unei adevărate paralizii (tranzitorie). De aceea această formă de miastenie a mai fost denumită *miastenia gravă pseudoparalitică (miasthenia gravis)* sau *sindromul miastenic Erb-Goldflam)*. De remarcat că nu există atrofii musculare, nici fibrilații musculare. Reflexele osteotendinoase și cutanate sînt normale ; nu există tulburări de sensibilitate și nici sfincteriene. Nu se observă tulburări psihice.

Diagnosticul pozitiv al acestei afecțiuni este afirmat de tabloul clinic și confirmat de diverse examene și teste. *Electromiograma*[1] pune în evidență reacția miastenică : stimularea repetitivă supramaximală a nervului motor, arată o scădere rapidă a amplitudinii răspunsului motor, apreciată în prezent prin electromiogramă care arată o scădere a amplitudinii potențialului de unitate motorie. *Dozarea enzimelor musculare* (transaminaze, aldolaza, creatinfosfokinaza) dă procente serice normale. *Biopsia musculară* arată infiltrate celulare limfocitare (limforagii) ; alterările joncțiunii neuromusculare sînt foarte inconstante : plăcile motorii de aspect alungit fără ramificații colaterale. *Testele farmacodinamice* sînt

---

[1] vezi și cap. 1.1.4.5.

practicate cu anticolinesterazice ; testul la prostigmină este cel mai obişnuit (a fost descris mai sus) ; testul la edrophonium (Tensilon) se adresează mai ales copiilor mari, capabili să execute anumite mişcări repetitive : constă din injectarea i.v. a produsului în doză de 0,2 mg/kg. Retrocedarea tulburărilor este foarte rapidă, în maximum două minute, dar nu durează decît circa 10 minute. În cazul unui diagnostic foarte dificil, testele anticolinesterazice nefiind semnificative, se recurge la testele care pun în evidenţă sensibilitatea miastenicilor la chinină sau la D-tubocurarină. Aceste teste sînt însă periculoase, deoarece pot să antreneze o insuficienţă respiratorie foarte gravă. Aceste teste sînt utilizate mai ales la membrii familiei miastenicului, care sînt aparent sănătoşi ; un răspuns anormal ar dovedi predispoziţia la apariţia unui bloc neuromuscular, de tipul miasteniei.

Ca *forme clinice* ale miasteniei infantile (juvenile) se descriu, în raport cu tabloul dominant, următoarele aspecte : forma bulbo-spinală clasică (sindromul Erb-Goldflam, *miasthenia gravis)*, cea descrisă mai sus; forma spinală ; forme oculare.

Diagnosticul diferenţial al miasteniei se face cu :

— tumori ale trunchiului cerebral, cu sindromul Claude-Bernard-Horner şi alte miopatii oculare ;

— forma facio-scapulo-humerală a distrofiei musculare progresive şi subforma sa oculară (oftalmoplegie cronică progresivă, miogenă) ;

— tulburările congenitale ale motilităţii faciale (fenomen Marcus-Gunn) ; sindromul de retracţie Duane (pareza congenitală de abducens cu retracţie) ;

— miopatia congenitală benignă cu manifestări miastenice (Walton şi Simpson) ;

— poliomielita pseudomiopatică, care se poate însoţi de simptome miasteniforme, simptomatice, nedependente de efort, mai evidente către seară ;

— agravările de tip miasteniform în formele bulbare ale encefalomielitei diseminate, din paraliziile bulbare ;

— botulismul : ptoza palpebrală, diplopia, paralizia nervului glosofaringian, tulburările respiratorii, paraliziile predominante ale musculaturii extremităţilor trebuie să ridice suspiciunea de botulism, cînd coexistă sialoreea profuză, somnolenţă accentuată, dar cu stare de conştienţă păstrată. Sensibilitatea rămîne normală ;

— debutul unei isterii (trebuie discutat în toate cazurile).

Tratament. Anumite droguri pot agrava starea bolnavului şi ca atare părinţii trebuie informaţi în acest sens : neuroleptice, tranchilizante, chinina, curarizantele, diverse antibiotice (Kanamicina, Colimicina, Polimixina, Neomicina, Streptomicina), unele sulfamide.

Este cunoscută indicaţia că bolnavii trebuie să posede asupra lor un carnet cu următoarele rubrici : nume, prenume, adresă, telefon, tipul de boală cu indicaţiile terapeutice de urgenţă. Copilului mai mare şi educat în acest sens i se recomandă să aibă la el două fiole de prostigmină şi o seringă.

Tratament continuu se face cu *anticolinesterazice :* neostigmină, piridostigmină (Mestinon), ambenonium (Mytelase). Stabilirea tratamentului trebuie să se facă progresiv, încercînd doza minimă activă, pentru a evita efectele secundare. Clasic se prescrie neostigmina *per os*, în doză de 5—15 mg la 6 sau 8 ore. Această doză poate fi crescută cu grijă și eventual asociată cu piridostigmină, ale cărei efecte muscarinice sînt mai puțin importante (se începe cu 15—30 mg la 6 ore). Ambenonium este folosit în cazurile de eșec cu celelalte produse ; se începe cu 1—5 mg pe zi. Tratamentul trebuie urmărit cu grijă pentru a evita o *criză colinergică* : apar fasciculații, manifestări muscarinice (sudoare, sialoree, hipersecreție bronșică, colici abdominale și diaree, lacrimare, *miosis*, bradicardie și hipertensiune) care pot fi jugulate prin administrarea de atropină în doză de 0,50—1 mg. Uneori crizele colinergice sînt greu de diferențiat de o bruscă agravare miastenică și pericolul de insuficiență respiratorie acută este exact același. Singurul mijloc de a tranșa diferența este proba de Tensilon.

Unele medicamente măresc potențialul anticolinesterazelor : clorura de potasiu în doză de 1 g de 2—3 ori pe zi și aldactona în doză de 5—7 mg/kg/zi.

Timectomia este indicată în caz de tumoare timică (eventualitate rară) și după unii autori în cazurile cînd miastenia este mai veche de 5 ani. Unii admit că în miastenie s-ar produce o substanță toxică curarizantă care ar împiedica transmiterea normală a influxului nervos la nivelul plăcii motoare. Dacă această substanță toxică se produce în țesutul muscular la nivelul plăcii motorii sau provine din dezintegrarea acetilcolinei sau din alte organe, cum ar fi timusul hipertrofiat, problema nu pare încă a fi rezolvată. S-ar putea ca această hipertrofie să corespundă unei reacții compensatoare. Astfel, s-ar explica de ce la copii miastenia este cu totul excepțională. Rezultatele terapiei chirurgicale sînt satisfăcătoare în 70% din cazuri ; remisiunea poate să apară cam la 2 ani după intervenție.

În formele grave se mai recomandă corticoizi și ACTH care au o acțiune favorabilă. Ca imunosupresive mai pot fi folosite cu rezultate bune, azatioprina și/sau globulinele anti-timocite.

În cadrul unei crize acute severe, *criza miastenică*, care poate fi declanșată de o infecție intercurentă, de o anestezie generală făcută fără precauțiile necesare, de instaurarea unui tratament cu corticosteroizi sau ACTH, de creșterea dozelor de anticolinesterazice (agravează miastenia), se produce o hipersecreție bronșică obstruantă cu fenomene de insuficiență respiratorie acută gravă. *Tratamentul* acestei insuficiențe respiratorii acute impune o atitudine de mare urgență ca intubația sau traheotomia, aspirația endotraheală și respirația asistată. Se interzice alimentația sau administrarea de medicamente *per os*. Pot fi folosite antibiotice, excluzînd însă Kanamicina, Streptomicina, Colimicina, Neomicina, Polimixina. Tratamentul aplicat permite recuperarea bolnavului în cîteva zile sau cîteva săptămîni.

Prognosticul bolii este comparativ mai bun decît la adult. Mortalitatea în ansamblu în miastenia juvenilă este în jur de 5%. Dispariția completă a tulburărilor miastenice, grație tratamentelor complexe aplicate, s-a realizat — după unii autori — cam în 30% de cazuri.

Sindroamele miasteniforme se întîlnesc în botulism, în afecțiuni neurologice (polineuropatii), în afecțiuni musculare (miopatii, polimiozite).

1.12.3.3. BOLILE TRUNCHIURILOR NERVOASE PERIFERICE

MEILA PATRU, ULMEANU CORIOLAN EMIL

Se definesc ca fiind afectări simetrice şi bilaterale ale nervilor periferici, semnalate clinic prin tulburări motorii (paralizii şi pareze ale musculaturii extremităţilor) şi tulburări senzitive (ale sensibilităţii profunde şi superficiale), conducînd la diminuarea şi apoi la dispariţia reflexelor osteotendinoase şi la atrofii musculare bilaterale.

Poliradiculonevrita *(sindromul Guillain-Barré)* se defineşte prin coexistenţa complexului simptomatic senzitivo-motor cu disociaţia albumino-citologică a lcr. Afecţiunea apare de obicei după infecţii virale (ECHO, Coxackie, gripa) ocazional după imunizări ; în unele cazuri apare la cei cu boli imune (lupus eritematos diseminat, artrită cronică juvenilă).

Debutul bolii este progresiv, insidios. Mai des afecţiunea apare ca un episod „gripal" cu stare subfebrilă, algii generalizate, faringită şi amigdalită. La cîteva zile apar *pareştezii* (furnicături, pişcături) cărora le urmează dureri vii la nivelul membrelor sau în regiunea dorso-lombară ; durerile se accentuează la presiunea maselor musculare sau prin manevre de elongaţie şi tracţiune. Semnul Lasègue este pozitiv. La examenul obiectiv se constată *hipoestezie* tactilă şi dureroasă însoţită de tulburări ale sensibilităţii profunde. Topografia tulburărilor senzitive se suprapune în mare cu a tulburărilor motorii.

Tulburările motorii sînt de obicei simetrice şi de tip flasc. La început paraliziile nervilor periferici interesează membrele inferioare (piciorul, apoi gamba, muşchii coapsei) se extind apoi la membrele superioare, trunchi, ceafă. Evoluţia ulterioară poate lua aspectul unui sindrom Landry complet cu interesarea nucleului frenicului şi nucleilor bulbari ; în aceste cazuri evoluţia este nefavorabilă. Alteori, cînd nucleii bulbari nu sînt interesaţi şi se produce lezarea exclusivă a nucleilor ponto-pedunculari, evoluţia este favorabilă. Paraliziile de nervi cranieni sînt frecvente ; obişnuit se observă paralizia facială. Paralizia în domeniul nervilor pontobulbari duce la fenomene grave : tulburări în masticaţie şi deglutiţie (V, IX, X, XI), tulburări de ritm cardiac (tahicardie) şi respiratorii (dispnee) ; în asemenea cazuri, bolnavul poate sucomba prin bronhopneumonie de aspiraţie sau prin stop cardiac reflex.

Reflexele osteotendinoase şi periostale sînt abolite ; areflexia este precoce, durabilă (luni sau ani, după vindecarea bolii). Reflexele cutanate sînt în general conservate. Reflexul cutanat plantar nu este modificat. Atrofia musculară este în general puţin marcată.

Examenul electric [1] pune în evidenţă hipoexcitabilitatea galvano-faradică şi, în mod excepţional, reacţie de degenerescenţă neuromusculară. Viteza de conducere nervoasă este diminuată în nervii motori şi senzitivi.

Semnele meningiene sînt prezente frecvent. *Tulburările sfincteriene* sînt relativ rare şi uşoare. *Tulburările vasomotorii* (transpiraţie abundentă, dureri difuze cu caracter simpatalgic, edeme localizate) și *circulatorii* (uneori tahicardie și hipertensiune arterială), întîlnite uneori, realizează sindromul acrodinic al extremităților.

---

[1] vezi şi cap. 1.1.4.5.

În unele cazuri, la simptomele poliradiculonevritice se adaugă fenomene medulare (parapareză sau paraplegie), realizînd tabloul de *mielo-poliradiculonevrită*, în care tabloul clinic este dominat de leziunea medulară.

Comportarea psihică a bolnavilor este modificată. Se notează stare de indiferență, apatie, tristețe. Aceste tulburări psihice se vindecă fără sechele.

Laborator. Disociația albumino-citologică din lcr este caracteristică netă și durabilă : albuminorahia variază între 1—2 g‰ (pînă la 12—15 g‰), iar citologia este normală. Albuminorahia este precoce și crește pînă în a 40-a zi apoi descrește lent, menținîndu-se ca o sechelă durabilă după vindecarea clinică.

Evoluție. Durata bolii variază în general de la cîteva săptămîni, la cîteva luni ; în mod excepțional se notează recăderi. Vindecarea se face cu restituție totală, însă areflexia tendinoasă poate persista chiar ani de zile. Evoluția mortală este excepțională (în cazul unei paralizii ascendente de tip Landry).

Insuficiența respiratorie secundară paraliziei mușchilor intercostali este cea mai serioasă *complicație* a sistemului Guillain-Barré.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe prezența complexului simptomatic senzitivo-motor cu disociație albumino-citologică. La copil *diagnosticul diferențial* se va face în special cu : poliomielita, polimiozita, tumorile medulare, mielita transversă, iar la copilul mic cu ataxia cerebeloasă acută.

Tratamentul este simptomatic. Accelerarea evoluției spre vindecare se citează în cazurile în care terapia cu corticoizi a fost instituită precoce în evoluția bolii (Prednison 1—2 mg/kg/zi) timp de 3—4 săptămîni. În paraliziile respiratorii se indică traheotomie și respirație asistată.

Atrofia musculară neurală de tip Dejerine-Sottas *(nevrita interstițială hipertrofică).* Această afecțiune a fost desprinsă din grupul eredo-degenerativ al atrofiei musculare neurale Charcot-Marie deoarece prezintă o hipertrofie și o hiperplazie a tecii Schwann, care produce o îngroșare considerabilă a nervilor. Transmisia bolii se face după modul recesiv-autosomal. Sexul masculin este mai frecvent afectat. Afecțiunea nu debutează obligatoriu în copilărie.

Clinic, aspectul este cel de boală Charcot-Marie. Diferențierea se face pe baza prezenței unor nervi hipertrofiați, care se simt la palpare. S-au descris în aceeași familie, cazuri de boală Charcot-Marie și de boală Dejerine-Sottas. În această din urmă afecțiune, tulburările de sensibilitate sînt mai frecvente și ceva mai acentuate în majoritatea cazurilor. *EMG* pune în evidență : potențiale de unități motorii anormal de mari, aspecte polifazice și relativ slabe aspecte de interferență în mușchii interesați.

Evoluția este lent progresivă. Boala prezintă puseuri de agravare, urmate de remisiuni parțiale. *Prognosticul tardiv* este rezervat. Moartea survine prin boli intercurente. Se preconizează tratamente fizioterapice, care pot ameliora ușor motilitatea.

Atrofia musculară peronieră Charcot-Marie-Tooth. Este o afecțiune eredo-familială, constînd în leziuni degenerative ale nervilor periferici, caracterizată prin atrofii distale, cu debut de obicei peronier, la vîrsta copilăriei sau adolescenței. Modul de transmisie a bolii este diferit: dominant, dar și recesiv (legat de sex sau autosomal). Procesul patologic cuprinde nervii periferici și rădăcinile, cordoanele posterioare și celulele din coarnele anterioare. În mușchi, alături de atrofia în cîmpuri delimitate tipic neurogen, se observă și porțiuni unde fibrele lezate sînt mai puțin sistematizate și oarecum răspîndite între cele normale și cele hipertrofiate, ca în miopatii.

Clinic, patognomonică este atrofia progresivă a mușchilor gambei, în special a mușchilor peronieri; de la un nivel în sus (fie deasupra genunchiului, fie din treimea mijlocie a coapsei), musculatura redevine brusc normală, ceea ce dă aspectul de „picior de cocoș", cu extremitatea proximală normală și extremitatea distală atrofiată. Același aspect de „atrofie în manșetă" se observă și la membrele superioare, unde atrofia începe, de obicei, mai tîrziu, sub forma unei atrofii de tip Aran-Duchenne. Rareori se observă tremurături fibrilare, care însă niciodată nu ating intensitatea celor din scleroza laterală amiotrofică. Atrofiile musculare duc la deformări ale piciorului sau mîinii. Tulburările motorii funcționale contrastează cu intensitatea atrofiilor, fiind deseori neașteptat de mici. Reflexele osteotendinoase sînt diminuate sau abolite. Tulburările de sensibilitate sînt prezente, dar nu accentuate. Tulburările sfincteriene sînt rare. Nervii cranieni sînt excepțional afectați. Intelectul nu este modificat.

Lichidul cefalorahidian este anormal. Examenele sîngelui și urinii sînt, cu excepția unei creatinurii ușor crescute, normale. EMG evidențiază rarefierea unităților motorii în cursul contracției voluntare maxime, alungirea duratei potențialelor de acțiune, creșterea amplitudinii, uneori fibrilații. Cel mai frecvent există o reacție de degenerare, cronaxia motorie este considerabil crescută în mod obișnuit.

Sînt afectări ale nervilor periferici cu etiologii diverse și care se pot încadra de foarte multe ori între afecțiunile congenitale. Punctăm în cadrul acestora, două entități.

Ptoza congenitală palpebrală, prezentă la naștere se datorește de obicei unui traumatism obstetrical asociat cu paralizie de plex brahial și care realizează un sindrom radicular inferior de tip Klumpke. Clinicianul trebuie să aprecieze dacă ptoza se asociază și cu paralizie a nervului oculomotor comun (perechea a 3-a) care este foarte rară la copil (v. și pag. 211).

Paralizia nervului facial (vezi și cap. 1.1.2.5) este una din cele mai frecvente afectări ale nervilor periferici, care apar în condiții clinice diverse. Ținînd cont de afectarea nucleului central sau a ramurilor sale periferice paralizia facială se împarte în centrală și periferică. După etiologie se poate împărți în:

— *paralizia facială secundară* care apare de obicei după traumatisme craniene cu fracturi, în meningită tuberculoasă sau bacteriană, în poliradiculonevrite, în poliomielită, în otită acută sau cronică, în histiocitoză X și în tumori ale trunchiului cerebral;

— *paralizia facială idiopatică* cuprinde următoarele două entități : paralizia de tip Bell (*a frigore*) și sindromul Melkersson-Rosenthal (asociază paralizie facială recurentă cu edem al feței și al limbii).

Tratamentul se adresează cauzei (dacă aceasta este cunoscută) sau este simptomatic.

1.13. TRAUMATISMELE CRANIO-CEREBRALE

MEILĂ PĂTRU, ULMEANU CORIOLAN EMIL

Sînt afectări severe ale craniului apărute după căderi de la înălțime, de la același nivel sau în urma accidentelor de circulație în care sînt implicați copii (din ce în ce mai frecvente). Particularitățile cutiei craniene a copilului mic, care are oase craniene deosebit de elastice și separate între ele prin spații libere, fac ca protecția oferită encefalului să fie mai mică decît la copii cu cutie craniană complet osificată. Este adevărat însă că arborele vascular cerebral are o rezistență mult mai mare decît la adult, ceea ce face ca tulburările circulatorii cerebrale să fie mici și de obicei fără consecințe, mai ales fără sechele (cicatrice, aderențe etc.).

Cauzele traumatismelor cranio-cerebrale la copii variază foarte mult în funcție de vîrstă :

— *la nou-născuți* sînt consecința unor manevre obstetricale (aplicare de forceps) sau se datoresc trecerii forțate prin filiera pelvigenitală strîmtă (bazin distocic, primipare etc.) ;

— *la vîrsta de sugar și copil mic* pot apărea afectări cranio-cerebrale de tip traumatic prin scăparea din brațe a copilului, prin cădere în cap din pat etc. ;

— *la preșcolari și școlari* majoritatea traumatismelor cranio-cerebrale sînt consecutive accidentelor rutiere, căderilor de la înălțime (copaci, balcoane, ferestre), iar în mediul rural prin lovituri provocate de animale.

Impactul cu agentul traumatic poate produce : leziuni ale părților moi (hematoame, plăgi pe scalp), leziuni ale cutiei craniene osoase (fracturi) și leziuni ale encefalului și meningelui.

Clasificarea traumatismelor cranio-cerebrale în funcție de prezența sau absența de leziuni deschise, sîngerînde, cuprinde :

— *traumatismul cranio-cerebral deschis*, diagnosticat mai frecvent în accidentele rutiere în urma cărora se produc plăgi cranio-cerebrale care conduc la distrugeri mari cerebrale, cu hemoragii grave, edem cerebral, comă și moarte ;

— *traumatismul cranio-cerebral închis*, care poate produce : comoție cerebrală, contuzie cerebrală, comă posttraumatică, hematoame intracraniene, fracturi grave ale calotei craniene etc.

O clasificare care ține seama de gravitatea leziunilor împarte traumatismele cranio-cerebrale în : traumatisme benigne și traumatisme grave neuro-chirurgicale.

A) Traumatismele cranio-cerebrale benigne apar foarte frecvent în patologia pediatrică, medicul pediatru practician fiind chemat să aprecieze gravitatea și mai ales consecințele acestora. Este deosebit de dificil de a aprecia, cel puțin la început, evoluția ulterioară a unui copil cu traumatism cranio-cerebral, mai ales că semnele clinice pot să fie banale : țipăt, vărsături, paloare, apatie, agitație neuropsihică, iar la examenul clinic se depistează rareori o simplă bosă. Deoarece nu se poate face o corelație valabilă între benignitatea șocului traumatic și consecințele asupra structurilor intracerebrale, atitudinea, logic de urmat, este următoarea : copilul va fi internat într-un serviciu specializat de neurochirurgie sau neurologie, unde va fi urmărit cîteva zile, mai ales dacă traumatismul a fost urmat de o criză de pierdere de cunoștință și va fi supus unor investigații obligatorii (radiografie de craniu, fund de ochi, EEG și ultrasonoencefalografie) care permit eliminarea unei complicații neurochirurgicale.

B) *Traumatismele grave neurochirurgicale* sînt cele mai frecvent consecința accidentelor rutiere sau prin cădere, care antrenează leziuni cerebrale grave și difuze (cu apariția rapidă de semne neurologice, comă) și se însoțesc frecvent de fracturi deschise ale calotei craniene sau bazei craniului.

Fracturile craniene pot avea aspecte clinico-radiologice diverse mergînd de la fisura oaselor craniene pînă la fractura deschisă a cutiei craniene. *Fisurile* oaselor craniene se prezintă cel mai frecvent sub forma unor întreruperi de continuitate, cu caracter linear sau stelar, ce iradiază spre baza cutiei craniene și care sînt vizibile radiologic în afara liniilor subdurale normale. La copiii foarte mici ele se pot însoți de ruptura durei mater cu acumularea periostică de lcr (cefalohidrocel). *Fracturile* cu înfundarea calotei craniene se prezintă clinic ca o depresiune mai întinsă și se datoresc elasticității și lipsei complete de osificare a oaselor craniene, mai ales la nivelul frontalului și a oaselor parietale. În următoarele ore poate apărea local un hematom care să mascheze zona de înfundare. La copilul mai mare o fractură cu înfundare poate produce leziuni grave ale durei mater și substanței albe cerebrale. *Fracturile deschise* ale calotei craniene sînt semnalate de leziuni sîngerînde ale părților moi și de prezența în formele grave la nivelul leziunii a lcr și a unei hernieri a substanței cerebrale, printre fragmentele osoase vizibile. *Fracturile bazei craniului* sînt izolate sau asociate cu fracturi grave ale calotei craniene care iradiază la bază. Rupturile durei mater fac ca lcr să dreneze la nivelul nasului sau urechii (rinoree sau otoree), la început fiind de culoare sanguinolentă. Se mai pot asocia epistaxis, vărsături sanguinolente, iar la cîteva zile după accident se notează frecvent apariția de echimoze palpebrale, subconjunctivale, retroauriculare sau temporale ca și paralizii diverse ale nervilor cranieni (facial, oculomotori etc.).

Complicațiile traumatismelor cranio-cerebrale pot fi multiple :

— complicațiile precoce : hematoamele extradurale, subdurale (acute și cronice), ca și hematoamele intracerebrale și higroma subdurală (consecința unui hematom resorbit) ;

— tulburări vasomotorii cerebrale (cefalee intensă și persistentă) ;

— complicații infecțioase (meningita septică, abcesele cerebrale, osteitele cu evoluție trenantă, trombozele de sinusuri venoase etc.) ;

— ca o consecință a sindromului posttraumatic pot apărea tulburări psihice (de memorie, gîndire sau comportament), crize epileptice, paralizii restante ale nervilor cranieni.

Hematoamele cerebrale pot avea localizare extradurală, subdurală, sau intracerebrală (rar la copii).

Hematomul extradural acut este localizat cel mai frecvent în regiunea temporală, semnele clinice evocatoare fiind reprezentate de : echimoze temporale sau mastoidiene, instituirea rapidă a semnelor neurologice de afectare a nervilor cranieni, semne clinice de anemie acută. Acumularea sanguină se datorește lezării arterei meningee mijlocii prin traiectul de fractură de pe osul temporal. Tratamentul este neurochirurgical de urgență, altfel evoluția este spre comă cu sindrom de decerebrare și deces.

Hematomul subdural acut apare cel mai frecvent după o contuzie cerebrală focalizată și este semnalat clinic de apariția de crize de convulsii tonico-clonice tipice, de comă profundă și de existența de clonii ale feței, globilor oculari, ale comisurii labiale și ale extremităților. Tratamentul este neurochirurgical, sechelele fiind importante și frecvente.

Hematomul subdural cronic apare după un interval liber variabil de la traumatismul acut cerebral și este semnalat de apariția progresivă a semnelor de hipertensiune intracraniană, de tulburări de comportament și deficite motorii, variabile ; suspiciunea de diagnostic este confirmată de arteriografia cerebrală și de gammaencefalogramă. Rezolvarea chirurgicală se face prin trepanație țintită.

Hematomul subaraknoidian (hemoragia subarahnoidiană[1]). Caracterizată prin prezența sîngelui în spațiul subarahnoidian, afecțiunea se datorește rupturilor de vase cerebrale malformate (anevrisme intracraniene, hemangioame, malformații arteriovenoase) și afecțiunilor sistemice, în care este prezent sindromul hemoragic (febrele eruptive, bruceloză, leptospiroză, encefalită gripală, endocardită acută și lentă, tromboflebite corticale și ale sinusurilor durei mater, hemofilie și purpură trombocitopenică). *Debutul* este de obicei brusc, cu cefalee importantă localizată predominant occipital, însoțită de vărsături și de modificări ale stării de conștiență sau de agitație psiho-motorie, cu prezența semnelor de iritație meningiană (în special redoare de ceafă), crize de convulsii tonico-clonice generalizate, cu reflexe osteotendinoase exagerate la început, apoi abolite. Se adaugă semne vegetative importante : hipertermie, tulburări de ritm cardiac și respirator. *Diagnosticul* este confirmat prin examenul lichidului cefalorahidian care este hemoragic, cu amestec omogen, nu coagulează și cu tensiune crescută. Examenul fundului de ochi arată (relativ rar) prezența edemului papilar și a hemoragiilor retiniene. Explorarea paraclinică cea mai importantă este angiografia cerebrală efectuată pe sistemul carotidian și vertebro-bazilar, efectuat la 5—7 zile după liniștirea fenomenelor clinice acute. *Tratamentul* este neurochirurgical.

Sechelele posttraumatice sînt importante avînd în vedere că traumatismul se produce asupra unui creier în dezvoltare, afectîndu-i astfel funcțiile elementare. După C. Arseni și colab. aceste sechele pot fi sistematizate astfel :

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.13.1.3.

— *Sechelele neurologice* pot consta în : *deficite motorii* și *crize comițiale* (de diferite tipuri, manifestîndu-se clinic sau subclinic). Crizele comițiale din faza acută sînt frecvente, dar benigne ; de obicei dispar repede, nelăsînd urme de EEG ; ele sînt datorite edemului posttraumatic, atît de frecvent la copil. Crizele comițiale tardive sînt rare, dar cu prognostic mai sever, persistînd și făcînd din copil un epileptic cronic. Cu toată gravitatea traumatismului craniocerebral, sechelele neurologice sînt mai puțin frecvente, în timp ce tulburările intelectuale și psiho-afective sînt adesea grave la acești copii.

— *Sechelele intelectuale* [1] *:* traumatismul cranio-cerebral poate antrena la copil un deficit intelectual, care apare însă mai rar decît tulburările psiho-caracteriale. Deficitul nu se referă atît la stocul anterior de cunoștințe, cît la greutatea în achiziționarea de noi cunoștințe și în utilizarea celor vechi. Deși tulburările de intelect pot lua aspectul unei demențe, de cele mai multe ori nu este vorba de regres, ci de o oprire în dezvoltarea intelectului, ceea ce apare mai evident la copiii mici. Scăderea randamentului la învățătură ar fi datorată unei încetiniri a funcțiilor psihice. Determinarea precisă a acestora se poate face nu numai pe baze clinice, ci și psihometrice, utilizîndu-se diferite teste (testul Wechsler-Bellevue, testul Benton etc.). Alterările intelectuale interesează adesea mai multe funcții, dintre care cel mai frecvent sînt afectate atenția și memoria de fixare. Tulburările de memorie sînt datorate dificultăților de concentrare și de atenție prezentate de acești copii. Tulburările de percepție sînt de asemenea frecvente chiar la copiii al căror QI este anormal. La unii copii este decelată și o diminuare a facultăților de învățare cu inhibiție și cu numeroase eșecuri în fața unei probe obișnuite. Ca impresie generală, copiii cu traumatisme cranio-cerebrale prezintă o lentoare de reflexie și de ideație, o oarecare sărăcie și stereotipie în gîndire. Deși conștienți de tulburarea pe care o au, ei nu pot remedia, perseverînd într-un răspuns anterior reușit, ceea ce indică dificultatea în activitatea intelectuală.

— *Sechelele afective* [2]: toți autorii sînt de acord că, dintre sechelele psihice în traumatismele cranio-cerebrale la copii, cele mai frecvente sînt tulburările psiho-caracteriale. Acestea se manifestă prin tulburări comportamentale și emoționale cu iritabilitate, uneori cu crize de mînie, agresivitate, față de cei din jur, instabilitate caracterială, dificultate de atenție școlară, tulburări de memorie, o emotivitate cu plîns fără motiv întemeiat. Blau și Eisenberg au numit „hiperkinezie" această instabilitate motorie și caracterială, asociind-o adesea cu o emotivitate marcată și cu o labilitate afectivă. Instabilitatea psiho-motorie și agresivitatea pot fi atît de importante, încît s-au descris psihoze posttraumatice la copil.

Tratamentul traumatismelor cranio-cerebrale grave presupune :

— transportul de urgență la o secție de profil în următoarele condiții : decubit lateral, cu asigurarea permeabilității căilor respiratorii (a se evita căderea limbii prin pipă faringiană Guedel sau pensă linguală) ;

---

[1] vezi și cap. 2.4.

[2] vezi și cap. 2.2.10

— în camera de gardă se va face intubație traheală sau traheostomie de urgență și se va institui oxigenoterapia ;

— perfuzie endovenoasă de vehiculare și pentru tratamentul acidozei metabolice ; se va recurge la alimentație parenterală folosind soluții glucozate, hidrolizate de aminoacizi și lipide ; în șocul hemoragic se practică transfuzia de sînge și masă eritrocitară ;

— antibioterapie masivă ; se vor folosi antibiotice care se concentrează în lcr (de tipul Ampicilină, Gentamicină etc.) ;

— tratamentul edemului cerebral acut cu soluții hipertone (vezi cap. 1.9) și al crizelor convulsive (vezi cap. 1.4) ;

— toaleta chirurgicală atentă a leziunilor deschise cu îndepărtarea corpilor străini ; intervenția chirurgicală va fi adoptată în funcție de tipul leziunilor diagnosticate.

1.14. BOLILE COLOANEI VERTEBRALE

MEILĂ PĂTRU, ULMEANU CORIOLAN EMIL

Coloana vertebrală, ca ax osos important al scheletului organismului, are roluri deosebite în ortostațiune și mers și conține în canalul medular măduva spinării (o coloană cilindrică de țesut nervos care se întinde de la *foramen magnum* pînă la nivelul vertebrei a doua lombare prezentînd o umflătură cervicală și una lombară) învelită și protejată de meninge.

Coloana vertebrală și conținutul ei (măduva spinării) pot fi supuse unor variate traumatisme prin factori fizici (căderi de la înălțime, accidente rutiere). Se vor discuta în acest capitol cîteva elemente de patologie vertebralo-medulară.

Leziunile acute traumatice se întîlnesc relativ rar la copil din cauză că greutatea corporală a copilului este redusă iar coloana vertebrală are o elasticitate mare. Cauzele cele mai obișnuite ale leziunilor traumatice rahidiene la copii sînt căderile de la înălțime ; între acestea un loc important, la copiii de 10—14 ani, îl ocupă plonjoanele în apă (izbirea cu capul de albia rîului sau de planșeul bazinului de înot). Leziunile întîlnite la copiii sub această vîrstă sînt și mai rare și sînt, în majoritatea lor, produse prin acțiunea directă a traumatismului asupra coloanei.

Fracturile de coloană pot interesa regiunea dorsolombară sau regiunea cervicală. Mecanismul de producere a fracturii este indirect și el rezultă în general din mișcarea de hiperflexiune care se produce în momentul accidentului la nivelul coloanei vertebrale dorsolombare. Traumatismele directe ale coloanei fracturează în primul rînd arcul vertebral.

Leziunile vertebrale pot produce contuzii, compresiuni sau secțiuni ale măduvei spinării și a rădăcinilor sale. Dacă contuziile sau compresiile sînt pînă la un anumit punct reversibile, în schimb, secțiunea măduvei, prin fragmentele osoase care se deplasează, lasă leziuni definitive. În raport cu locul unde măduva este lezată, bolnavul va prezenta paraplegii sau tetraplegii.

Clinic, fracturile coloanei vertebrale care nu sînt însoțite de leziuni nervoase se prezintă clinic sub două forme : forma ușoară și forma gravă.

Forma ușoară se caracterizează prin dureri de intensitate moderată (localizate în regiunea fracturii), dispariția curburii fiziologice, în locul căreia se va găsi segmentul vertebral rectiliniu și lipsit de mișcările lui normale, din cauza contracturii reflexe a musculaturii paravertebrale. În rest, bolnavul este capabil de a umbla și de a executa chiar unele munci ușoare.

Formele grave corespund fracturilor importante ale corpului și arcului vertebral, deseori fiind asociate și cu leziuni nervoase. Atunci cînd leziunile nervoase lipsesc, bolnavul acuză dureri intense la nivelul coloanei vertebrale, dureri care îl imobilizează în pat. La examenul coloanei vertebrale se constată că una sau mai multe apofize spinoase proemină posterior, formînd un *gibus* median, dureros la presiune. Bolnavul este incapabil să se miște în pat, din cauza durerilor și a instabilității coloanei vertebrale. La acestea se mai adaugă semnele nervoase care apar din cauza leziunilor medulare (abolirea sensibilității și reflectivității de la nivelul neuromerelor lezate). Tulburările sfincteriene și trofice apar din primele zile după accident.

Evoluția fracturilor coloanei vertebrale depinde de existența și gravitatea leziunilor nervoase. Fracturile fără leziuni nervoase se vindecă ca și oricare altă fractură, în timp ce leziunile nervoase, dacă sînt ireversibile, produc infecții urinare, pneumopatii acute și escare profunde, care duc deseori la moarte în timp de cîteva luni. Atunci cînd aceste complicații pot fi stăpînite, este posibilă reeducarea bolnavului în așa fel încît să-și cîștige un automatism al sfincterelor, să se mobilizeze cu ajutorul cîrjelor sau al bastoanelor și să exercite chiar o profesiune sedentară.

Tratamentul de urgență constă din imobilizarea bolnavului pe un plan rigid (în decubit dorsal sau ventral) și transportul lui în condiții de confort într-un serviciu spitalicesc. *Se va evita cu strictețe ridicarea sau așezarea bolnavului!* Formele ușoare ale fracturilor de coloană vertebrală nu necesită un tratament deosebit. Bolnavul va evita eforturile, mișcările de flexiune, în schimb i se va recomanda o gimnastică ușoară, masaj și fizioterapie asupra musculaturii paravertebrale. În formele grave, fără leziuni nervoase, bolnavul se va imobiliza într-un corset gipsat, cu coloana vertebrală în hiperextensie (procedeu Bohler), după care va începe fizio- și kinetoterapie. Pe toată durata imobilizării gipsate, bolnavii vor face o gimnastică medicală intensă, pentru a evita atrofia musculaturii vertebrale.

În formele complicate cu leziuni nervoase, se va reduce de urgență fractura și apoi se va imobiliza coloana vertebrală într-un aparat gipsat. În cazul în care există o compresiune netă, se poate interveni chirurgical, executîndu-se o laminectomie în vederea eliberării măduvei.

Dislocația atlanto-occipitală este mai rar întîlnită în patologia copilului, dar dacă se produce are consecințe grave determinînd compresiune pe măduva cervicală, semnalată clinic de următoarele semne : redoare antalgică a cefei, torticolis și limitarea mișcărilor capului, durere reflexă importantă. În traumatismele grave, mai ales la sugar și copilul mic, se poate ajunge la transsecțiune medulară totală cu instalarea șocului spinal. Pacientul prezintă ulterior tetraplegie, tulburări de sensibilitate, modificări respiratorii, hipertermie, disfonie și disfagie, urmate de alterarea rapidă a conștienței (comă).

Dintre afectările vasculare ale măduvei subliniem cîteva date referitoare la *angiomul medular* — malformație congenitală care se poate exterioriza clinic în copilărie prin :

— hemoragie gravă subarahnoidiană asociată cu semne radiculare ;

— tablou de mielită acută (debut brutal cu durere violentă localizată dorsal sau lombar și cu apariția rapidă de paraplegie flască, cu tulburări senzitive și sfincteriene) ;

— tablou de compresiune medulară lentă, evocînd o compresiune tumorală.

Diagnosticul pozitiv pleacă de multe ori de la sesizarea unui angiom cutanat sau vertebral situat în metamerul angiomului medular. Diagnosticul nu poate fi bine precizat decît prin arteriografie medulară. Rezolvarea lui se face numai chirurgical.

Abcesul epidural spinal reprezintă o infectare (de obicei cu stafilococ) a țesutului conjuctivo-grăsos, din spațiul epidural, avînd ca punct de plecare o stafilococie cutanată (abces flegmon) în regiunea afectată sau o osteomielită de corp vertebral. *Semnele clinice* esențiale apar de obicei insidios și asociază : dureri rahidiene intense (care se intensifică progresiv), redoare a zonei afectate, urmată de apariția unor paralizii flaște (care apar la cîteva ore sau cîteva zile), la care se adaugă febră de tip septic și stare generală alterată. *Diagnosticul* se confirmă de obicei pe radiografie sau tomografie de coloană. Puncția lombară arată lcr cu hiperalbuminorahie. Testul cel mai fidel în diagnostic este mielografia, care arată că este vorba despre o compresiune medulară extrinsecă. *Tratamentul* medical cuprinde antibioterapie masivă cu antibiotice antistafilococice (oxacilină, gentamicină, lincomicină), asociată cu rezolvarea chirurgicală a colecției pentru a preveni o epidurită cronică.

Sindromul de transsecțiune medulară (sindromul neurologic medular total) este consecința secționării de tip traumatic a măduvei spinale și are ca tablou clinic dominant, în perioada imediat posttraumatică, *șocul spinal* (suprimarea bruscă și brutală a tuturor activităților medulare din segmentele inferioare leziunii). După 1—6 săptămîni reapar treptat funcțiile medulare, elementare, începînd cu reflexele segmentare, activitatea tonigenă și vegetativă. După o perioadă relativă de 6 săptămîni pînă la 1 an se instalează faza a 3-a de deficit motor definitiv, de tip pareză-plegie în extensie. Copiii cu paraplegii necesită îngrijiri și supraveghere deosebită din punct de vedere igienic mai ales și vor fi cuprinși într-un program de recuperare neuro-motorie avînd drept scop inserția lor socială.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

AICARDI J. — Convulsions et epilepsie. In : Debré R. et Lelong W., Pédiatrie, vol. III, p. 1 789—1 811, Ed. Flammarion, Paris, 1974.

AMIEL-TISON CL. — L'examen neurologique du nouveau-né. *La revue du practicien*, 1977, XXVII, 33, 2 143—1 151.

ARCAN F., CIUMĂGEANU D. — Copilul deficient mintal, Ed. Facla, Timișoara, 1980.

ARSENI C. — Tratat de neurologie, Ed. Medicală, Bucureşti, 1979.

ARSENI C., POPOVICIU L. — Epilepsiile, Ed. Medicală, Bucureşti, 1984.

ARSENI C., HORVATH LENKE, CIUREA A. V. — Afecţiunile neurochirurgicale ale sugarului şi copilului mic, Ed. Medicală, Bucureşti, 1979.

ARSENI C., HORVATH LENKE, CIUREA A. V. — Patologia nerochirurgicală infantilă, Ed. Acad. RSR, Bucureşti, 1980.

ARSENI C., ROMAN IGNAT — Atlas clinic EEG, Edit. Ştiinţifică şi Enciclopedică, Bucureşti, 1986.

AŞIGIAN B., CORFARIU O. — Epilepsia şi convulsiile la copil. Edit. Medicală, Bucureşti, 1984.

BAIRD H. W. — Convulsive disorders, p. 1 713—1 730, în: V. C. Vaughan, R. J. McKay, R. E. Behrman: Nelson Textbook of pediatrics, eleventh edition, W. B. Saunders, Philadelphia — London — Toronto, 1979.

BATZDORF U. — The management of cerebral edema in pediatric practice, *Pediatrics*, 1976, 1, 58.

CINCA I. şi colab. — Manual de neurologie, Litografie I.M.F., Buc., 1982.

CLIFFORD F. H. — Neurology, Blackwell Scientific Publications, 1980.

FORFAIR J., ARNEIL G. C. — Textbook of pediatrics, Churcill Livingstone, London, 1978.

GELLIS S. S., KAGAN M. B. — Current pediatric therapy, ed. a VIII-a, V. V. Saunders, Philadelphia — London — Toronto, 1978.

GRENET P., VERLIAC F. — Précis de médicine infantile, ed. a III-a, Ed. Masson, Paris, 1975.

GEORMĂNEANU M. — Pediatrie, Ed. Didactică şi Pedagogică, Bucureşti, 1978.

GEORMĂNEANU M. — Patologia indusă prenatală, Ed. Medicală, Bucureşti, 1979.

GEORMĂNEANU M. — Patologia sugarului şi copilului mic, Ed. Medicală, Bucureşti, 1975.

HAGBERG E. — Klinische Syndrome bei Zerebralparese: eine umfasende neuropediatrische Studie, *Nachr. Khk.*, 1973, 121, 259.

HUTTENLOCHER P. R. — Neuromuscular diseases, p. 1 795—1 809, în V.G. Vaughan, R. J. McKay, R. E. Behrman, Nelson Textbook of pediatrics, eleventh edition, W. B. Saunders, Philadelphia — London — Toronto, 1979.

HUTTENLOCHER P. R. — The Nervous System, p. 1 731—1 794 în: V.G. Vaughan, R. J. McKay, R. E. Behrman, Nelson Textbook of pediatrics — eleventh edition, W. B. Saunders Company, Philadelphia — London — Toronto, 1979.

JABOUR J. T., DUENAS D. A., GILMARTIN R. C., GORTLIER M. I. — Pediatric neurology handbook, Medical Examination Publishing Company, 1973.

KEMPE K. M., SILVER K. H., O'BRIEN D. — Current pediatric diagnosis and treatment, ed. V-a, Lange medical Publication, Los Altos, California, 1978.

KREINDLER A., PRUSKAUER-APOSTOL BEATRICE — Neurologie infantilă, Ed. Didactică şi Pedagogică, Bucureşti, 1965.

MARES A., NISIPEANU P., VÎLCIU S., CÎMPEANU A. — Neurologie pediatrică, Ed. Didactică şi Pedagogică, Bucureşti, 1976.

MEILĂ P. şi colab. — Curs Pediatrie, Litografie IMF, Bucureşti, 1982.

McLAUR R. L. — Cerebral edema in: Gellis S.S., Kagan B.M. (editors) Current pediatric therapy, W. Saunders, Philadelphia — London — Toronto, 1978.

POPESCU V. — Electroencefalografia normală şi patologică la copil, Teză de doctorat, Bucureşti, 1973.

POPESCU V. — Paraliziile cerebrale. *Pediatria* (Bucureşti), 1977, *XXVI*, 3, 193—212.

POPESCU V., şi colab. — Convulsiile febrile, *Pediatria* (Bucureşti), 1977, *XXVI*, 4, 289—304.

POPESCU V. şi colab. — Neurologie pediatrică, curs Litografie IMF, Bucureşti, 1981.

PRENSKI A. L. — Degenerative diseases of the central nervous system in: Gellis S. S., Kagan B. M. (editors), Current pediatric therapy, W. B. Saunders, Philadelphia — London — Toronto, 1978.

ROSMAN P. — Increased intracranial pressure, *Pediatr. Clin. North. Am.*, 1974, 2.

RONDOT P., RIBADEAUX-DUMAS J. L. — Traitement des chorées et de l'athetoza — *Med. Hyg.*, 1975, 1 151. 890—895.

SILVER H. M., KEMPE H. C., BRUYN B. H. — Handbook of pediatrics, ed. a XII-a, Lange Medical Publication, Los Altos, California, 1977.

2. PSIHIATRIE

MILEA ȘTEFAN

2.1. DEZVOLTAREA PSIHO-MOTORIE A COPILULUI ȘI A ADOLESCENTULUI

Dezvoltarea copilului constă în esență în procesul complex de transformare a zigotului în individul adult. Dar, așa cum sublinia J. J. Rousseau, copilul nu este și nu poate fi privit ca un adult în miniatură. El nu poate fi deci raportat exclusiv la tiparele adultului și nici nu poate fi înțeles prin optica acestuia. Copilăria, proces de socializare și umanizare, de asimilare a universului socio-cultural, este un fenomen complex ce dispune de formule proprii, specifice. Ele trebuie minuțios analizate și cunoscute pentru a putea pătrunde în intimitatea sa creatoare. Este condiția indispensabilă oricărui efort care, plecînd de la recunoașterea importanței dezvoltării laturii psihice a copilului, își propune s-o înțeleagă, s-o stimuleze și s-o dirijeze în direcția dorită, la adăpost de riscuri și surprize neplăcute.

Se poate afirma cu certitudine că, la copil, legătura dintre dezvoltarea somatică și psihică este extrem de strînsă, cîștiguri sau dezordini ale unei laturi răsfrîngîndu-se cu promptitudine și foarte vizibil de cealaltă parte. Afecțiunile somatice, chiar și cele banale, se întovărășesc de încetiniri sau de opriri ale dezvoltării psihice și chiar de pierderi ale achizițiilor deja însușite. În același timp maladiile psihice (reactive, endogene, psihogene etc.) sînt cu mult mai pregnant decît la adult intovărășite sau chiar reflectate prin dezordini sau tulburări somatice, punînd astfel la grea încercare experiența specialistului neavizat.

Și mai strînsă este la copil interdependența dintre dezvoltarea psihică și cea motorie și nu greșim dacă afirmăm că cele două componente sînt aproape inseparabile una de cealaltă. H. Wallon sublinia că : „activitatea motorie, în măsura în care este intențională, nu poate fi separată de domeniul cunoașterii deoarece inteligența se construiește în acțiune". La rîndul său, conținutul vieții psihice a copilului, nivelul său de dezvoltare se exprimă în și prin activitatea motorie. Aceasta face ca, de regulă, la copil să se constate existența unui paralelism, a unei concordanțe între nivelurile dezvoltării celor două sfere de activitate strîns legate între ele.

2.1.1. FACTORII DEZVOLTĂRII PSIHO-MOTORII

Deși a constituit obiectul unor îndelungate, acerbe și productive controverse, problema resorturilor intime ale procesului dezvoltării psihice a copilului a rămas încă insuficient clarificată.

Adepții concepției ineiste, aplicînd dogmatic la psihologie aforismul lui Haeckel „ontogenia repetă filogenia“, postulează că dezvoltarea individului este în întregime subordonată eredității, influențele mediului acționînd doar în limite predeterminate, înscrise în codul genetic. Este și punctul de vedere al teoriei maturaționale al cărei adept a fost și A. Gesell. Această teorie consideră dezvoltarea copilului ca pe o desfășurare în timp a planului sau schemei specifice impuse de echipamentul genetic al fiecărui individ. Astfel de puncte de vedere sînt astăzi tot mai asiduu nuanțate. În acest sens, într-un eseu despre ereditate, F. Jacob (1970) sublinia că „dintre toate organismele, omul este cel care posedă cel mai deschis și cel mai elastic program genetic“. El arăta că din acest motiv rămîn încă fără răspuns întrebări de primă importanță, cum ar fi : „Unde încetează elasticitatea ?“, „Care este partea comportamentului prescrisă genetic ?“ sau „La ce constrîngeri ale eredității este supus spiritul uman ? “.

La polul opus concepției ineiste se situează opinia care, începînd cu John Locke (sec. XVII), afirmă că nou-născutul este o ființă informă și pasivă dispunînd doar de foarte mici predeterminări, „o pagină albă“ pe care șansa, experiența sau un plan construit conștient poate înscrie liber o istorie. John Watson a fost printre psihologii care îmbrățișînd acest punct de vedere a elaborat concepția behavioristă (1913), concepție conform căreia „cu tehnici adecvate, orice se poate însuși de către oricine“.

Observațiile empirice, dar mai ales cercetările sistematice, au dus la acumularea a tot mai multe și fundamentate argumente care susțin ideea dublei determinări a dezvoltării psiho-motorii a copilului. Are loc un proces în care factorii înnăscuți și cei cîștigați se implică foarte strîns modelîndu-și și ajustîndu-și reciproc efectele.

Subliniind interacțiunea necesară dintre factorii ambientali și cei ereditari Wallon (1947) atrăgea atenția că „nici un copil nu poate fi privit separat de mediul în care se desfășoară creșterea sa“ ; acest mediu îl formează pe individ încă de la naștere, susține Wallon (chiar din perioada dezvoltării intrauterine, am adăuga noi).

M. Mead (1950) și în general cercetările de psihologie etnografică și socială relevă faptul că atitudini care ne par atît de specifice, ca cele ale rolului masculin și feminin, sînt de fapt dependente de factori socio-culturali. Reluînd ideea, P. Osterrieth (1960) susține că tendințele ereditare se pot realiza și exprima într-un mod cît se poate de diferit, în funcție de istoria indivizilor, de mediu și de epoci. În acest fel numeroasele atitudini, deprinderi, trăsături de caracter sînt prezente la un individ fiindcă au fost avantajate, încurajate sau doar solicitate de către mediu, în timp ce altele pot lipsi deoarece nu au beneficiat de aceleași condiții.

Într-o lucrare de sinteză Anastasi (1958) arată că, în ceea ce privește rolul eredității și al mediului, întrebarea la care trebuie să se răspundă nu se mai referă atît la „Care ?“ sau „Cît ?“, ci mai ales la „Cum ?“ se combină factorii biologici cu cei sociali pentru realizarea nenumăratelor variante individuale. Centrul de greutate se deplasează astfel spre o înţelegere dinamică, interacţionalistă a fenomenului dezvoltării psiho-motorii a copilului. Această concepţie este foarte bine sintetizată de către A. Chivcev (1980) care, referindu-se la problema interacţiunii dintre ereditate şi mediu, susţine că ea nu comportă un răspuns general, ci se diferenţiază într-un foarte mare număr de răspunsuri particulare în funcţie de : *a)* natura proceselor psihice ; *b)* gradul lor de complexitate ; *c)* nivelul atins în dezvoltare ; *d)* etapele mai timpurii sau mai tardive ale psihogenezei ; *e)* particularităţile individuale ale copilului.

Se poate conclude, aşa cum de altfel subliniază şi J. Piaget (1973), că dezvoltarea psiho-motorie a copilului este în funcţie de două grupe de factori : *a)* factori ereditari şi adaptarea biologică, de care depind maturizarea sistemului nervos şi mecanismele psihice elementare, şi *b)* factori ambientali.

Factorii ereditari. Incontestabil copilul vine pe lume dispunînd de un echipament genetic. El este constituit din factori generali şi factori individuali. Factorii *generali* răspund de întregul sistem de trăsături comune speciei şi controlează, între altele, procesul de maturizare morfologică, biochimică şi electrogenetică a sistemului nervos, proces care se desfăşoară într-o aceeaşi ordine pentru toţi indivizii. Factorii *individuali* sînt cei care dirijează acele trăsături înscrise în codul genetic în măsură să particularizeze, să diferenţieze indivizii între ei. Sînt tot mai numeroase studiile care demonstrează existenţa unor diferenţe individuale evidenţiabile încă de la naştere (Brown, 1964 ; Birns, 1965 ; Stone şi colab., 1973). Dînd posibilitatea descrierii a trei tipuri de sugari (liniştiţi, activi şi intermediari), aceste studii întăresc şi opinia exprimată de Berry Brazelton (1969) că „fiecare nou-născut este un unicat“.

Fără doar şi poate, atunci cînd se discută psihicul uman se va avea în vedere faptul că ereditatea oferă doar un „set“ limitat de dispoziţii sau de direcţii mai mult sau mai puţin ferme de dezvoltare, nivelul şi limitele maxime posibile ale acestor disponibilităţi potenţiale. Aceasta înseamnă şi că foarte puţine din particularităţile sociale ale individului sînt înnăscute. Ceea ce se transmite ereditar afirmă P. Osterrieth (1960), şi acest punct de vedere este larg răspîndit astăzi, nu sînt caracteristicile psihologice sau morale, ci anumite dispoziţii care facilitează dobîndirea în cursul vieţii a unor astfel de caracteristici comportamentale. Datele de care dispunem converg în a susţine temeinicia concluziei lui R. Zazzo (1960) care, făcînd precizarea conform căreia „cu cît o funcţie psihică este mai complexă, cu atît ea depinde mai puţin de ereditate“, consideră că este mai indicat a se vorbi despre rolul eredităţii în activitatea psihică decît de o „ereditate psihologică“ propriu-zisă.

Vandenberg (1967) rezumînd numeroase studii ajunge la concluzia că doar trei aspecte ale personalităţii au o evidentă componentă ereditară : *raportul extroversie-introversie*, *emotivitatea* şi *nivelul activismului general*. La concluzii similare ajung mai tîrziu şi alţi cercetători (Morrison şi Stewart — 1971 ; Cantwell — 1972 ; Willerman — 1973 ; Thomas şi colab. — 1979). Ca atare, în ceea ce priveşte psihicul uman, ereditatea asigură doar o serie de disponibilităţi potenţiale care numai în condiţii favorabile de mediu pot deveni capacităţi reale, efective.

Factorii ambientali. Aşa cum s-a subliniat şi mai sus, resursele genetice ale individului nu-i asigură automat şi inevitabil o dezvoltare normală, ci numai o serie de disponibilităţi potenţiale cu totul insuficiente pentru a-l defini ca om. Este absolută nevoie, pe de o parte, de intervenţia unor condiţii de mediu favorabile procesului de transformare al disponibilităţilor ereditare în capacităţi reale, iar pe de altă parte, de acţiunea formatoare a ceea ce Auguste Comte numeşte „totalitatea circumstanţelor exterioare de un gen oarecare necesare existenţei unui organism determinat“. Rolul lui la om este facilitat şi amplificat de lunga perioadă a dezvoltării intrauterine, de imaturitatea morfofuncţională cu care nou-născutul, comparativ cu celelalte vieţuitoare, vine pe lume şi, fireşte, de neobişnuit de îndelungata perioadă ce-i este necesară pentru a atinge viaţa adultă.

Factorii mediului extern implicaţi în procesul dezvoltării psihomotorii a copilului sînt extrem de numeroşi. Importanţa şi mecanismul prin care acţionează variază în raport cu perioada în care intervin şi cu natura lor specifică. În funcţie de momentul sau perioada dezvoltării se deosebesc : *a)* factori care acţionează asupra părinţilor anterior momentului procreării, influenţînd calitatea biologică a gameţilor, fără însă a afecta codul genetic ; *b)* factori care acţionează în perioada dezvoltării embrionare; *c)* factori care acţionează în perioada dezvoltării fetale ; *d)* factori care intervin perinatal şi *e)* factori care intervin în diferitele etape succesive ale dezvoltării postnatale. După natura lor, obişnuit se descriu : *a)* factori aşa-zis organici (fizici, chimici, biologici, geografici) şi *b)* factori socio-culturali. Factorii *organici* cuprind o inepuizabilă varietate de circumstanţe : calitatea sănătăţii părinţilor şi copilului ; calitatea endometrului şi placentei ; durata gestaţiei ; condiţiile de viaţă şi echilibru emoţional al gravidei ; alimentaţia ; condiţiile în care a decurs naşterea ; factorii climaterici, infecţioşi, traumatici şi toxici etc. Rolul lor în dezvoltarea psiho-motorie a copilului este suficient de convingător demonstrat atît pe cale experimentală cît şi ca urmare a evidenţelor pe care le oferă din abundenţă studiul tulburărilor, deficienţelor sau maladiilor neurologice şi psihice ale copilului. *Mediul socio-cultural* reprezintă un sistem extrem de complex, compus dintr-o inepuizabilă varietate de factori şi combinaţii ale lor. Ele se constituie din subsisteme, din care o importanţă deosebită pentru dezvoltarea copilului o au : mediul familial, mediul şcolar, mediul profesional, colectivele de copii şi condiţiile economice şi culturale generale.

Astăzi este unanimă convingerea că dezvoltarea psiho-motorie normală a copilului nu este posibilă fără intervenţia formatoare a climatului socio-cultural specific uman. O demonstrează experienţele nefericite ale copiilor răpiţi şi crescuţi de animale, numeroase observaţii făcute pe gemeni, studiile şi cercetările urmărind efectele unor condiţii de mediu socio-cultural diferite structurat, consecinţele unor privări de stimulare sau eficienţa unor programe urmărind exersarea diferitelor funcţii sau procese. Se recunoaşte că pînă şi procesul maturizării morfologice a sistemului nervos central este dependent de factorii ambientali. S-a demonstrat, spre exemplu, apariţia unor diferenţe morfologice la nivelul cortexului senzorial între grupul martor și cel al animalelor avînd respectivii receptori periferici suprimați. Dezvoltarea neuronilor corticali și creșterea numărului ramificațiilor dendritice sînt favorizate de prezența unui mediu complex structurat, cît și de exercitarea unui program de stimulare dirijată. De asemenea, din practică, se știe că un prematur născut fără leziuni cerebrale recuperează handicapul pe parcursul primului an de viață, fără nici o intervenție specială în acest sens.

Datele antropometrice actuale scot și ele în evidență fenomenul „accelerației biologice“, respectiv al creșterii indicilor dezvoltării fizice și grăbirii maturizării sexuale a copiilor în urma schimbărilor economico-sociale contemporane. J. Piaget (și nu numai el) a demonstrat posibilitatea accelerării procesului dezvoltării psihice ca urmare a exercițiului funcțional. Influența mediului socio-cultural asupra performanțelor motorii și cognitive, a dezvoltării intelectului, limbajului, afectivității, personalității și chiar a conținutului vieții instinctuale, ne apare astăzi ca un fapt indiscutabil, factorii ambientali putînd stimula, exersa, promova, masca, atenua sau inhiba respectivele laturi ale psihicului uman. S-a scos în evidență existența unor perioade optime, propice stimulării diferitelor funcții, exersarea prematură însoțindu-se de efecte nesatisfăcătoare, neeconomicoase, uneori negative, în timp ce pierderea momentului prielnic impune eforturi foarte mari de recuperare, dacă nu se soldează cu consecințe ireparabile. În acest sens vorbesc și cercetările care au relevat consecințele privării afective a copilului (Bowlby, Spitz), ca și toate studiile care au subliniat importanța deosebită a primilor ani de viață și a perioadelor critice ale dezvoltării pentru viitorul neuro-psihic al copilului.

2.1.2. ETAPELE DEZVOLTĂRII COPILULUI ȘI ADOLESCENTULUI

Momentul nașterii împarte ontogeneza în două etape distincte: etapa prenatală [1] și etapa postnatală.

Dezvoltarea postnatală. H. Ey afirmă că dezvoltarea psihică este procesul de metamorfoză a nou-născutului subordonat principiului plăcerii, în adultul care ascultă de imperativele realului și rațiunii. Pentru a ajunge însă dintr-o ființă total dependentă, cu o existență predominant vegetativă, un adult capabil să transforme realitatea înconjurătoare conform dorințelor sale, copilul trebuie să parcurgă un intens, complex și îndelungat proces de dezvoltare atît somatică cît și psihică.

Analiza studiilor privind procesul dezvoltării vieții psihice de la naștere și pînă la maturitate evidențiază două tendințe (complementare dealtfel), ambele răspunzînd înclinațiilor native ale spiritului uman. Una, subliniind aspectele cantitative, reținînd mai ales faptul că nu există sisteme închise, că fiecare structură se află inclusă în cea care o precedă și că la rîndul ei o conține pe următoarea, tinde să prezinte copilăria ca pe un proces continuu, ca pe o construcție progresivă, o succesiune de vîrste în care trecerile sînt insensibile. Cealaltă, punînd accentul asupra aspectelor calitative ale evoluției psihice a copilului, accentuînd faptul că această dezvoltare nu este deloc o simplă adăugare de noi achiziții ci o repetată restructurare a conținuturilor, este înclinată către decupare, reliefare a contrastelor și deci individualizare de perioade sau stadii distincte care se desfășoară într-o succesiune cronologică determinată. Individualizarea etapelor dezvoltării psihice a copilului nu este însă o problemă simplu de rezolvat. Dificultatea rezidă în complexitatea mare a vieții psihice cu multiplele sale laturi, fiecare avînd o dinamică și ritmuri proprii de dezvoltare. În plus, așa cum remarcă J. Piaget, trebuie reținut că structurile constituite într-o etapă dată devin parte integrantă a structurilor etapei următoare. Se realizează, afirmă H. Ey, nu un inel ce se adaugă, ci se construiește un nou sistem, o nouă organizare structurală.

---

[1] vezi vol. 5, cap. 2.1.

Datele oferite de psihologia diferențială scot și ele în evidență variații semnificative ale dezvoltării psihice, atît între diferiții indivizi, cît și în raport cu sexul sau condițiile ambientale particulare. Este mai ales necesar de accentul asupra faptului că transformările care au loc în cursul dezvoltării se produc în timp, dar nu decurg doar din aceasta. Foarte mulți factori independenți de timp contribuie la apariția unor fenomene de accelerare, încetinire sau chiar regres. A. R. Luria (1962) remarcă faptul că dialectica dezvoltării și reorganizării proceselor psihice nu se bazează doar pe obișnuita evoluție de la simplu la complex. El atrage atenția că, în special la vîrstele mai mari, formele superioare, deja evoluate, ale psihismului exercită o influență reglatoare asupra proceselor psihice mai elementare, contribuind la reorganizarea și dezvoltarea lor.

Cele de mai sus explică atît faptul că, pe ansamblu, procesul dezvoltării psihice a copilului apare continuu, cît și lipsa, astăzi, a unui consens în ceea ce privește : criteriile care trebuie să stea la baza etapizării, numărul etapelor și durata fiecăreia din ele.

Pentru J. Piaget esențială este dezvoltarea gîndirii, în raport cu care se disting : perioada *inteligenței senzo-motorii* (0—18 luni) ; perioada *gîndirii preoperatorii* (18 luni — 6 ani) ; perioada *operațiilor concrete* (7—12 ani) și perioada *operațiilor formale* sau a *gîndirii ipotetico-deductive* (după vîrsta de 12 ani).

H. Wallon consideră că în aprecierea dezvoltării copilului trebuie să ținem seamă de etapele dezvoltării vieții emoționale și socializării acestuia în raport cu care individualizează : stadiul impulsiv pur, stadiul emoțional, stadiul senzitivo-motor, stadiul proiectiv, stadiul personalismului și adolescența.

Sigmund Freud, apreciind instinctul sexual ca primordial, elaborează o etapizare în raport cu dezvoltarea acestuia care, conform opiniilor sale, trece printr-o succesiune de două etape numite și etape psihosexuale : etapa *pregenitală* cu stadiile *oral* (0—1 an), *anal* (1—3 ani), *falic* (3—5 ani) și *de latență* (5—12 ani); și etapa *genitală* care începe odată cu maturizarea sexuală.

În cazul de față, individualizarea și descrierea etapelor dezvoltării psiho-motorii a copilului nu constituie un scop anume, ci doar un instrument de lucru necesar cunoașterii sistematice a procesului de acumulări cantitative și salturi calitative caracteristice procesului de transformare a nou-născutului în adult. Am optat, de aceea, pentru o sistematizare care împarte continuul de discontinuități, ce caracterizează dezvoltarea neuro-pshihică a copilului în etape, luînd drept criteriu de referință vîrsta cronologică și schimbările esențiale care au loc în sistemul de relații dintre copil și mediul social, respectiv de natura, conținutul și structura organizatorică a instituțiilor cu rol instructiv-educativ. Desigur, practica, cercetările și studiile experimentale au făcut ca aceste etape ale existenței copilului să fie determinate de nivelul dezvoltării sale psihice și deci să reflecte capacitatea sa de a recepționa și înțelege realitatea.

Se vor descrie astfel : 1) perioada de sugar (0—1 an) ; 2) perioada de antepreșcolar (1—3 ani) ; 3) perioada de preșcolar (3—6 ani) ; 4) perioada de școlar mic (6—10 ani) ; 5) perioada de școlar mijlociu (10—14 ani) sau preadolescența cu subperioadele prepubertară (10—12 ani) și pubertară (12—14 ani) și 6) perioada școlarului mare (14—18 ani) sau adolescența. Este de fapt etapizarea care într-un fel sau altul se regăsește sau poate fi raportată fără dificultate la sistemele foarte multor autori (Ch. Büchler, Ed. Claparède, Leontiev, P. Osterrieth etc.). Firește vîrsta cronologică luată ca referință nu poate avea, ca de altfel în toate sistematizările existente, decît un rol orientativ general, întrucît particularități individuale sau socio-culturale pot induce însemnate variații în ceea ce privește momentul apariției ei și durata fazelor (nu însă și în succesiunea lor, care rămîne obligatorie).

Prezentarea fiecărei etape în parte impune a ține în permanență seama atît de calitățile nou apărute (dar încă incomplet dezvoltate și stăpînite de copil) cît și de cele care, dominante fiind, reflectă și definesc tipul de relații copil-mediu în etapa dată. Facem această precizare pentru a sublinia deosebirea pe care înțelegem să o facem în descriere între ceea ce caracterizează fiecare perioadă a dezvoltării în parte și ansamblul trăsăturilor care o constituie. În aceeași ordine de idei, spre exemplu, în cazul gîndirii va trebui să diferențiem cu grijă acele conduite ale copilului consecință a simplei preluări prin imitație de cele care reflectă adevărate soluții creatoare, oglindă a calității potențialului său cognitiv.

Considerăm de asemenea necesar a sublinia faptul că, cu toată simplificarea la care ne obligă decuparea și prezentarea separată a laturilor sale (motricitate, procese perceptive, gîndire, afectivitate etc.) dezvoltarea psiho-motorie a copilului și adolescentului este un fenomen care se desfășoară pe multiple planuri interdependente, fațete doar ale unui proces complex și unitar. Aceasta înseamnă atît că întregul nu este și nu poate fi asimilat cu suma subsistemelor sale componente, cît și că aceste subsisteme, care se condiționează și stimulează reciproc, nu sînt egale lor însele atunci cînd sînt abordate independent de întreg.

În sfîrșit, nu trebuie uitat nici faptul că parametrii dezvoltării psiho-motorii nu reprezintă altceva decît *valori statistice medii*. Cum fiecare copil este o realitate unică, aprecierea semnificației devierilor de la normă a valorilor acestor parametri nu poate fi corect făcută decît dacă se ia în considerație întregul context al datelor clinice și anamnestice disponibile ca și dinamica evoluției lor.

2.1.2.1. SUGARUL

Nou-născutul [1] se caracterizează printr-un important grad de imaturitate morfo-funcțională. Imaturitatea interesează, e drept inegal, toate țesuturile, inclusiv pe cele care constituie sistemul nervos. Cu toate că procesul histogenetic al celor aproape zece miliarde de neuroni este practic încheiat, iar creierul reprezintă 10% din greutate corporală, la naștere el este una din structurile cele mai puțin pregătite să-și exercite integral atribuțiile. Creierul nou-născutului cîntărește în jur de 350 de grame. Celulele sale nervoase sînt insuficient diferențiate, numărul ramificațiilor dendritice și al conexiunilor neuronale este redus. Căile de conducere, incomplet și inegal mielinizate, sînt în mare parte nefuncționale. Scizurile și circumvoluțiunile terțiare sînt slab dezvoltate. Deși toți lobii sînt distincți, zonele anterioare scizurii precentrale sînt vizibil mai puțin reprezentate decît cele posterioare. Cortexul cerebral, a cărei stratificare nu este încă netă, cerebelul și în general toate structurile mai noi din punct de vedere filogenetic și deci mai specific umane, sînt cele mai departe de aspectul lor de la adult.

---

[1] vezi și vol 5, cap. 2.6.1.2.

Sugarul beneficiază însă de cel mai activ, rapid și intens ritm de dezvoltare somatică și neuro-psihică din cîte se cunosc la om. În decurs de un an greutatea corporală, ca și a creierului, aproape că se triplează. Neuronii suferă un intens proces de creștere, în special pe seama citoplasmei. Se înmulțesc granulele Nissl, se dezvoltă organitele celulare, se diferențiază structurile morfologice. Mielinizarea fibrelor se face rapid, chiar dacă nu și complet; numărul prelungirilor dendritice și conexiunilor se mărește foarte mult, celule nevroglice continuă procesul de multiplicare. Substanța albă și nucleii cenușii cîștigă vizibil în mărime, se dezvoltă scizurile terțiare. În acest fel, cu excepția polului frontal, configurația macroscopică (și, în parte, și cea microscopică) a creierului se apropie foarte mult de cea a adultului. Firește procesul dezvoltării creierului va continua să fie destul de activ pînă la 3 ani și jumătate, urmînd să se încheie la maturitate (după unii autori chiar mai tîrziu).

Dezvoltarea motricității. Datorită imaturității creierului și lipsei mielinizării căilor piramidale, nou-născutul este incapabil de mișcări voluntare, sfera motricității fiind caracterizată printr-o distribuție particulară a tonusului muscular și prezența unor răspunsuri cu caracter reflex. Ca atare, dezvoltarea motricității la sugar constă în esență în procesul de integrare ierarhică, respectiv de stabilire a controlului cortical asupra funcției motorii cu relaxarea hipertoniei specifice, dispariția reflexelor arhaice, apariția, diferențierea și perfecționarea mișcărilor voluntare. Este un proces care, în conformitate cu legea dezvoltării cefalo-caudale (Coghill, 1929) și legea dezvoltării proximo-distale, se desfășoară din aproape în aproape progresînd în sens cranio-caudal și dinspre teritoriile axiale spre cele distale.

A) Tonusul muscular. Hipertonia musculaturii flexoare a membrelor și trunchiului imprimă nou-născutului o atitudine preferențială specifică, similară cu cea din perioada fetală. Astfel, membrele superioare și inferioare sînt semiflectate, policele strîns în palmă este acoperit de degete, în timp ce laba piciorului se află în flexie dorsală. Musculatura antagonistă (extensoare) a respectivelor segmente, ca și cea a gîtului, este hipotonă. Capul, balant, repauzează liber pe planul patului cu care, în mod obișnuit, ia contact prin una din părțile sale laterale. Pe parcurs, de-a lungul primelor luni de viață, ca o condiție indispensabilă instalării controlului voluntar al mișcărilor, hipertonia cu distribuția caracteristică nou-născutului se atenuează treptat. Membrele inferioare se extind tot mai mult, pumnul se deschide eliberînd policele, articulațiile devin mai mobile, în timp ce capul este mai puțin balant.

Anomalii ale repartiției cunoscute a tonusului muscular la nou-născut și sugar (localizate sau generalizate) constituie semne foarte importante de anormalitate. Vor trebui minuțios investigați și urmăriți atît nou-născuții care păstrează o poziție în extensie continuă, cît și sugarii care prezintă hipertonie ce împiedică manipularea segmentelor membrelor superioare sau inferioare, ori asimetrie persistentă în distribuția tonusului, în poziția trunchiului sau extremităților.

B) Răspunsurile motorii cu caracter reflex îmbracă forma : *a)* mișcărilor involuntare spontane sau provocate ; *b)* reflexelor cu caracter adaptativ ; *c)* reflexelor osteotendinoase, reflexelor cutanat-abdominale, reflexelor cutanat-plantare și *d)* reflexelor tranzitorii specifice, arhaice sau de automatism primar.

a) Mișcările involuntare cu caracter spontan sau provocat sînt caracteristice mai ales perioadei neonatale și constituie modalități de răspuns la stimuli externi sau la senzația generală de confort sau disconfort. În stare de veghe nou-născutul prezintă din cînd în cînd fie mișcări globale, difuze, nesistematice, anarhice și explozive, fie mișcări lente și rudimentare ale segmentelor superioare și/sau inferioare sub forma : pedalajului picioarelor, flexiei și extensiei antebrațelor, deschiderii și închiderii pumnului, extensiei halucelui etc. Și în somn pot fi prezente mișcări bruște sau lente cu caracter mai mult sau mai puțin global. Plînsul este însoțit și el de mișcări bruște, globale, la care se adaugă : închiderea ochilor, extensia capului și agitarea mai ales a membrelor superioare. Prezența și aspectul normal al mișcărilor involuntare cu caracter spontan sau provocat constituie un indicator precoce și fidel privind integritatea funcțională a structurilor neuromotorii periferice și articulațiilor în teritoriile active. De asemenea, ele pot exprima nivelul activismului general ce-l caracterizează pe sugar, ca și stări mai complexe de confort sau disconfort fizic sau psihic.

b) Reflexele cu caracter adaptativ sînt foarte numeroase ; enumerăm de aceea pe cele mai imporante : mișcările respiratorii, clipitul, tusea, strănutul, reflexele fotomotorii, reflexul de supt, reflexele de deglutiție, vomă și sughiț, reacția de fixare pentru supt (deschiderea gurii și așteptarea, ca urmare a stimulării prin atingere a buzelor), reflexul punctelor cardinale sau de rotație a capului și orientare a buzelor spre partea zonei periorale atinsă cu degetul, cu un obiect sau cu sînul (îl ajută să se pregătească pentru supt) și reflexul de împingere a limbii, respectiv expulzarea oricărui corp străin introdus în cavitatea bucală. Firește, aceste reflexe au o importanță deosebită pentru viața copilului constituind, în caz de absență, și semne ale unor leziuni cerebrale grave.

c) Reflexele osteotendinoase, cutanat-abdominale și cutanat-plantare sînt menționate separat dat fiind importanța deosebită pe care o au pentru clinica neurologică a copilului mare. Prezente la sugar din primele zile, sînt însă mai greu de interpretat datorită dificultăților de examinare și inconstanței cu care pot fi obținute (pînă spre vîrsta de 2 ani, reflexul cutanat plantar, atunci cînd nu este împiedicat de mișcări involuntare sau de reflexul de apucare al piciorului, se produce — normal — în extensie, invers decît la adult). Caracterul persistent asimetric al acestor reflexe poate sugera o stare anormală.

d) ***Reflexele tranzitorii specifice, arhaice sau de automatism primar*** nu au o utilitate funcțională anume (au caracter vestigial). Cu toate acestea, natura lor tranzitorie, cu dispariția după un calendar bine precizat, le conferă o valoare deosebită pentru aprecierea ritmului dezvoltării psiho-motorii a sugarului în primele sale luni de viață. Absența lor, persistența peste limitele normale de timp, evidențierea unor răspunsuri constant asimetrice sau reapariția lor ulterioară reprezintă semne de anormalitate. Numărul mare al acestor reflexe arhaice ne obligă a descrie doar pe cele mai importante pentru practica clinică.

Reflexul Moro apare în urma aplicării neașteptate a unor stimuli cutanați, labirintici, acustici sau proprioceptivi. Constă într-un răspuns complex ale cărui elemente principale sînt : extensia membrelor superioare cu pronația și abducția brațelor (așa-numitul reflex al brațelor în cruce sau faza întîi a reflexului Moro), urmată de deplasarea lor ca într-o mișcare de îmbrățișare. În perioada neonatală degetele se extind în evantai, excepție făcînd ultima falangă a policelui și indexului care rămîn flectate. Poate fi provocat prin mai multe manevre : suflarea bruscă a unui jet de aer pe abdomen sau pe față ; lovirea brutală a mesei de examen cu ciocanul de reflexe ; ridicarea bruscă a membrelor inferioare cu antrenarea bazinului și toracelui ; ridicarea și sprijinirea corpului în șezut după care este lăsat să cadă spre spate etc. Absența reflexului Moro în primele luni de viață, persistența sa după luna a 5-a sau răspunsul asimetric au o semnificație patologică.

Reflexul de apucare forțată al mîinii (grasping reflex sau *reflexul lui Darwin) :* sub aceste denumiri sînt cuprinse două fenomene complementare : reflexul de închidere a mîinii la excitarea feței palmare a tegumentelor degetelor și reflexul de menținere în tensiune a flexorilor odată contractați. Se obține introducînd indexul sau mînerul ciocanului de reflexe în palma nou-născutului și exercitînd o oarecare presiune asupra regiunii menționate. Încercarea de a retrage degetul sau obiectul odată apucat este urmată de intensificarea contracției în așa măsură încît copilul poate fi adus din decubit în poziție șezîndă sau menținut pentru scurt timp agățat, în cazul că manevra se efectuează simultan la ambele mîini și se desfășoară într-o manieră convenabilă. Poziția capului influențează calitatea răspunsului în sensul accentuării sale la mîna de deasupra dacă copilul este așezat în decubit lateral. Normal reflexul dispare după luna a 4-a.

Reflexul de apucare al piciorului este în linii mari similar cu cel al mîinii. Apare la stimularea feței plantare a degetelor membrelor inferioare. Dispare odată cu începerea mersului.

Reflexele tonice cervicale sînt asemănătoare cu cele descrise de Magnus și Kleijn în sindromul de decerebrare : rotarea pasivă a capului la sugarul așezat în decubit dorsal se însoțește de flexia membrelor de partea occiputului, hipertonia și, eventual, extensia membrelor contralaterale (poziția scrimeurului). Flexia capului induce flexia brațelor și extensia membrelor inferioare, în timp ce extensia capului determină răspunsul opus. Reflexele dispar după luna a 3-a.

Reflexul de sprijin constă în extinderea labei piciorului, a gambei și a coapsei cînd sugarul, suspendat de subsuori și cu membrele flectate, este coborît pînă atinge cu planta planșeul mesei de examen. Apare la cîteva săptămîni după naștere și dispare după luna a 3-a, a 4-a.

Reflexul de aptitudine statică: susținerea sugarului de subsuori și deplasarea sa astfel încît să atingă marginea mesei cu fața dorsală a piciorului este urmată de flexia, ridicarea și sprijinirea membrului inferior pe masă.

Reflexul de suspendare: suspendarea de sub axile este însoțită în primele patru luni de flexia coapselor și a gambelor. După luna a 4-a, în aceleași condiții, membrele inferioare se află în semiextensie. Extinderea și adducția marcată cu încrucișarea gambelor are însă semnificație patologică.

Reflexul de mers automat constă în declanșarea unor mișcări ale membrelor inferioare ca de pășit în cazul în care, ținut de subsuori, ușor înclinat înainte, astfel încît să atingă planul orizontal cu tălpile, sugarul este deplasat lent înainte de către examinator. Contactul plantei cu planul de sprijin se face mai întîi cu călcîiul. Absența reflexului la nou-născut sau persistența sa după luna a 4-a semnifică o stare patologică, ca de altfel și eventualitatea în care atingerea planului de sprijin se face cu partea digitală a labei piciorului și nu cu călcîiul. Reflexul de mers automat nu trebuie confundat cu mișcarea de a păși, care apare după luna a 6-a și care constituie un act voluntar.

Reflexul tonic al lui Peiper (reacția de ocluzie a fantei palpebrale cu extensia bruscă a capului) apare în cazul proiecției bruște a unei lumini puternice asupra ochilor, chiar dacă aceștia sînt închiși.

C) Motricitatea voluntară are în vedere stăpînirea controlului și mișcărilor capului, trunchiului și membrelor, inclusiv mersul.

a) Controlul voluntar al poziției și mișcărilor capului. La naștere capul este balant și mama este nevoită să-l susțină în timpul operațiilor de manipulare a copilului. Pe parcursul primelor 5—6 luni de viață copilul își însușește controlul complet al posturii și mișcărilor capului. El se înfăptuiește în următoarea ordine:

— *în decubit dorsal,* la naștere, capul repauzează liber, cu planul patului fiind în contact prin una din părțile sale laterale. Treptat el se rotește astfel încît la 3 luni ajunge în poziție sagitală. În continuare, copilul începe a fi capabil să-și ridice capul deasupra planului patului pentru un timp din ce în ce mai lung, postură pe care reușește să o mențină fără dificultate în jurul vîrstei de 5—6 luni;

— în *decubit ventral,* primele tentative reușite de a ridica capul deasupra planului orizontal apar după vîrsta de o lună; la 3 luni capul poate repauza pe antebrațe, iar la vîrsta de 4—5 luni controlul mișcării este deplin, copilul sprijinit pe coate putîndu-și roti liber capul în toate direcțiile;

— ținut în *poziție verticală* nou-născutul are capul flectat anterior, bărbia fiind sprijinită în piept. Așa cum a remarcat A. Thomas, încă din primele zile copilul schițează încercări de ridicare a capului din această poziție. Cu toate acestea, lordoza cervicală și poziția stabilă a capului cu posibilitate de a-l roti liber în jurul axei sînt finalizate la sfîrşitul lunii a 3-a de viaţă. Este un reper de mare utilitate practică deoarece el rămîne cel mai bine păstrat în amintirea părinţilor ;

— la manevra de *ridicare din decubit dorsal* (tras fiind de către examinator de ambele braţe) în primele 3 luni capul ia o poziţie în extensie dorsală ; se situează în planul umerilor între lunile a 3-a şi a 4-a, pentru ca, după această vîrstă, să ocupe activ, din primul moment al acţiunii, o poziţie anterioară acestui plan.

Examenul poziţiei capului şi urmărirea procesului stabilirii controlului voluntar al motilităţii sale au o deosebită importanţă pentru diagnosticul precoce al tulburărilor dezvoltării psiho-motorii la sugar. Capul balant după luna a 4-a sau a cărui mobilizare pasivă este dificilă constituie semne ale unei afecţiuni neurologice.

b) Controlul poziţiei şi motilităţii trunchiului şi membrelor. Odată ce procesul mielinizării căilor piramidale avansează, mişcările involuntare lasă treptat, treptat loc celor voluntare.

La 6 luni sugarul se întoarce de pe spate pe burtă iar în jurul vîrstei de 7 luni mişcarea poate fi efectuată în sens invers. La 5 luni copilul poate fi aşezat pentru scurt timp între perne, poziţie care-i trezeşte interes şi pe care se străduieşte să o menţină ; la 6 luni copilul normal stă în şezut cu capul şi trunchiul puţin aplecate înainte, ajutîndu-se pentru siguranţă de unul din braţe cu care se sprijină. Lordoza lombară nu este încă formată. Ea se realizează în cursul următoarelor 2 luni, permiţînd eliberarea completă a celor două mîini, rotarea liberă a trunchiului, ca şi efectuarea unor mişcări coordonate ale corpului şi braţelor. Postura şezîndă asigură copilului posibilitatea lărgirii orizontului său de acţiune, o nouă poziţie faţă de realitatea înconjurătoare (alta decît cea pe care o are fiind culcat) şi un acces mai liber la ea, fapt deosebit de important pentru dezvoltarea sa psihică ulterioară.

c) Mersul şi poziţia ridicat. Nou-născutul prezintă mişcări automate de reptaţie, mişcări care dispar — ca şi reflexul de mers automat — în jurul vîrstei de 3 luni. Între 4 şi 6 luni, sugarul în decubit ventral devine capabil să-şi ridice partea anterioară a corpului sprijinindu-se pe antebraţe ; în următoarele 2 luni mişcarea antrenează şi abdomenul. După luna a 8-a copilul se poate deplasa pe coate şi pe genunchi (de-a buşilea), iar la un an ca un patruped.

La 6 luni, dacă este susţinut de subsuori, sugarul face primele încercări de a păşi, contactul cu solul făcîndu-se de această dată cu întreaga talpă. La 8 luni, sprijinit, îşi susţine greutatea corporală. La 9 luni se deplasează în picioare, ajutîndu-se de grilajul patului sau de alte obiecte care-i pot oferi un sprijin corespunzător. După încă o lună poate merge susţinut de ambele mîini. Tot acum controlul poziţiei verticale este în mod normal însuşit. Picioarele depărtate relevă nevoia unei mari baze de sprijin, iar poziţia corpului uşor înclinată înainte cu deplasarea înapoi a bazinului (pentru compensare) este consecinţa incompletei formări a curburilor coloanei. La 11 luni se ridică în picioare fără ajutor sau sprijin, iar la un copil este în măsură să-şi coordoneze mişcările şi controleze echilibrul astfel încît să se deplaseze independent. Este un mers încă neîndemînatic, nesigur, cu trunchiul înclinat în față și picioarele depărtate. Calcă greoi, îi lipsește coordonarea dintre mișcările membrelor inferioare și cele superioare. Dă impresia unui mers repezit în care parcă aleargă după centrul de greutate.

D) Prehensiunea, actul voluntar prin care obiectele sînt apucate și manipulate, este un act foarte complex, ce are mare semnificație pentru dezvoltarea psihică a copilului. Ea îi permite contactul și analiza multilaterală a obiectelor înconjurătoare, dar mai ales posibilitatea de a exercita o influență, de a acționa nemijlocit asupra lumii materiale. Actul prehensiunii implică cooperarea și ordonarea în timp a mai multor acțiuni : localizarea vizuală, inițiativa ideo-motorie, ducerea mîinii spre obiect și, în final, prehensiunea propriu-zisă.

Dispariția reflexului de agățare și diminuarea hipertoniei flexorilor, constituie primele condiții necesar a fi îndeplinite pentru a da posibilitatea deschiderii și închiderii voluntare a mîinii. Urmează apoi un lung și complicat proces care sfîrșește prin însușirea de către copil a complexelor mișcări ce-i dau posibilitatea a apuca, a da, a primi, a manipula, a arunca, a explora și, mult după vîrsta de 1 an, de a prinde. Este un proces de radializare, digitalizare, economicizare și integrare a actului prehensiv. Aceasta înseamnă că prehensiunea este treptat, treptat, transferată dinspre teritoriile cubitale ale mîinii spre cele radiale și dinspre palmă spre degete, în același timp cu îmbunătățirea preciziei și randamentului prin implicarea și coordonarea participării umărului, articulației cotului și mișcărilor de supinație și pronație, a percepției mioartrochinetice, tactile și vizuale.

După Gesell, dominanța este cert evidențiabilă la 1 an dar ea începe să se realizeze încă de la vîrsta de 5 luni. Sînt descrise 4 etape de dezvoltare a prehensiunii la sugari :

— *stadiul pensei cubito-palmare* : la 3 luni, apar primele semne ale unei inițiative idiomotorii exteriorizate prin agitarea brațelor la vederea unui obiect. Numai la 4—5 luni copilul este însă capabil să realizeze prima formă de prehensiune voluntară, cînd apucă utilizînd fie marginile cubitale ale celor două mîini (modalitatea bimanuală la care recurge de regulă), fie opoziția dintre ultimele degete și eminența hipotenară ;

— *stadiul pensei digito-palmare* (pensa palmară simplă) apare în jurul vîrstei de 6 luni. Pensa digito-palmară se realizează prin opoziția dintre ultimele patru degete pe de o parte și întreaga palmă pe de alta. Obiectele mari sînt apucate cu toată mîna fără participarea activă a policelui, cele mici, dacă sînt așezate pe o suprafață plană, sînt luate printr-o mișcare amplă ca de grataj. Mișcarea de pronație lipsește. Copilul nu poate ține în mînă două obiecte în același timp ;

— *stadiul pensei radio-palmare* este specific vîrstei de 7—8 luni. Policele începe să fie activ făcînd opoziție mîinii sau falangei proximale a indexului și realizînd, ceea ce A. Gesell a numit *pensa de tip inferior*. În același timp acum, ambele mîini fiind libere, obiectele pot fi trecute și dintr-o mînă în alta ;

— *stadiul pensei radio-digitale* (*pensa de tip superior*, Gesell) este atins după luna a 9-a cînd copilul este capabil să utilizeze pensa formată de pulpa policelui și falangele distale ale degetului arătător și mijlociu.

În acelaşi timp cu perfecţionarea prehensiunii propriu-zise se desăvîrşeşte şi mişcarea de deplasare a braţului şi antebraţului. În primele două etape, apropierea de obiect se efectuează predominant din umăr, în timp ce în a treia şi a patra, mişcarea din articulaţia cotului devine sinergică cu cea a umărului. Abia după luna a 9-a apropierea mîinii de obiect se realizează pe drumul cel mai scurt, într-o mişcare economicoasă obţinută ca urmare a participării simultane şi sinergice a musculaturii care mobilizează articulaţia umărului şi cotului cu cea care contribuie la pronaţie şi supinaţie.

Dezvoltarea psihică. Studii tot mai numeroase demonstrează din ce în ce mai convingător că sugarul depăşeşte aparenţele în ceea ce priveşte capacitatea de a organiza lumea exterioară. Prechtl (1973) afirma că în cursul cercetărilor sale a rămas surprins de marile posibilităţi de care dispune nou-născutul, posibilităţi pe care trebuie doar să i se ofere şansa a le demonstra.

A) Percepţiile. Sub impulsul necontenitilor stimuli, în perioada de sugar, procesele cognitive — inclusiv sfera perceptivă — cunosc un ritm foarte rapid de dezvoltare. Cu toate acestea, reprezentările (imagini mentale în absenţa stimulului specific) rămîn însă inaccesibile sugarului, acestea avînd pînă la vîrsta de 1 an cel mult un caracter involuntar şi un conţinut aproximativ.

a) Văzul. Copilul recepteaza vizual lumea inainte de a o manipula şi este preocupat să o exploreze cu privirea, înainte de a o asculta cu interes. De fapt, văzul constituie unul din principalii analizatori prin intermediul căruia omul ia cunoştinţă de lumea înconjurătoare şi are o importanţă deosebită pentru el şi dezvoltarea sa psihică. Cum adultul nu ezită să folosească în mod curent expresii de felul „văd ce vrei să spui“ înseamnă că omul a intuit acest lucru încă cu mult înainte de a-l fi putut demonstra.

Vederea implică cooperarea dintre un factor motor — reflexele de acomodare la lumină şi distanţă, deplasarea conjugată a globilor oculari şi mişcarea de convergenţă — şi unul perceptiv.

În primele zile, ochii sînt mai mult închişi şi la aprinderea luminii au tendinţa de a se deschide separat. Reflexele fotomotorii, ciliar şi corneean sînt prezente de la naştere. Se evidenţiază reflexul tonic al lui Peiper. Mişcările spontane ale globilor oculari sînt prezente la nou-născut, dar numai după o lună sugarul poate fixa cu privirea (pentru scurt timp) un stimul luminos, dacă acesta este plasat în cîmpul său vizual. Privirea este însă monooculară, axele globilor oculari nefiind decît inconstant paralele (strabismul „fiziologic“ se corectează în intervalul de viaţă 3 luni — 1 an).

La 9 săptămîni, sugarul poate efectua deplasarea orizontală a globilor oculari, ca formă de urmărire cu privirea a unui obiect mobil. La 3 luni se constituie reflexele oculo-cefalogire (orientarea şi deplasarea conjugată a ochilor şi capului în direcţia unei surse luminoase), reflexele şi mişcarea de convergenţă, capacitatea de a urmări cu privirea şi de a arăta interes constant pentru obiecte în mişcare.

După vîrsta de 3 luni, urmărirea cu privirea şi mişcarea de convergenţă a globilor oculari va da posibilitatea vizualizării propriilor mîini, surprinderii contactului lor reciproc şi deci a receptării bisenzoriale (vizio-tactil) a propriului corp, factor de mare importanță pentru dezvoltarea psihică ulterioară a copilului.

Cum prezența reflexelor fotomotorii este insuficientă pentru a afirma existența percepției vizuale în primele 3 luni, diagnosticul de orbire la vîrsta de sugar este foarte dificil. Lipsa reflexelor fotomotorii, fixitatea absolută a globilor oculari sau mișcările lor dezordonate sînt cele mai fidele semne de anormalitate.

Se pare că posibilitatea de a percepe culorile apare destul de devreme. Bornstein (1975) a demonstrat că la 3 luni sugarul acordă atenție de două ori mai mult timp unui obiect colorat în comparație cu unul cenușiu. După vîrsta de 5—6 luni, sugarul începe să deosebească formele arătînd un interes crescut contururilor obiectelor și formelor complexe.

b) Auzul. În primele zile nou-născutul nu aude aproape de loc, deoarece cavitatea timpanică este încă plină cu lichid amniotic. La 2 săptămîni poate fi pus în evidență reflexul cohleo-palpebral și eventual o reacție motrică nespecifică constînd în agitația membrelor ca răspuns la zgomote neașteptate. La 2—3 luni sugarul începe să se orienteze în direcția din care vine un stimul sonor și este capabil să deosebească zgomotele plăcute de cele neplăcute. Acum este ușor de sesizat reacția pozitivă pe care o manifestă la auzul vocii mamei pe care o recunoaște. De fapt, sugarul arată un interes deosebit pentru vocea umană în general și a mamei în special, aspect cu deosebită importanță practică.

c) Analizatorul tactil și termo-algic. Simțul tactil joacă un rol foarte important în primul an de viață a copilului, pipăitul obiectelor constituind un mijloc deosebit de activ și eficace pentru a cunoaște lumea înconjurătoare. Un rol important în acest sens îl joacă sfera orală, copilul ducînd aproape toate obiectele la gură. Mai mult, așa cum au demonstrat Schaffer și colaboratorii (1977), contactul fizic cu adultul este căutat și acceptat cu plăcere încă din primele luni de viață. Așa se explică de ce preferă să stea în brațe (poziție aparent mai incomodă), decît în pătuț.

Nou-născutul, ca și prematurul, reacționează la stimuli tactili, termici sau dureroși. După luna a 4-a sugarul este deja capabil să diferențieze între ei, doi stimuli tactili sau dureroși. Reacționează negativ la schimbările temperaturii alimentelor, fapt care poate explica uneori refuzul lor.

d) Analizatorul gustativ. Nou-născutul percepe : dulce, amar, sărat (Lieberg. 1977), reacționînd negativ dacă spre exemplu i se introduce în gură sare sau chinină. Ulterior gustul mîncării poate dicta anumite preferințe.

e) Analizatorul olfactiv. Și stimulii olfactivi sînt percepuți de la naștere (Rovee și colab. 1975) ; la scurt timp sugarul este capabil să deosebească stimulii olfactivi plăcuți de cei neplăcuți.

B) Atenția. Stabilitatea atenției este la sugar foarte redusă. S-a menționat deja că la o lună copilul poate fixa un stimul luminos sau reacționa în plan motor la zgomote neașteptate, pentru ca la 3 luni să se orienteze și să urmărească pentru scurt timp deplasarea unor excitanți vizuali sau auditivi ; acestea sînt forme de exteriorizare ale atenţiei *involuntare*. Abia după vîrsta de 5—6 luni se poate vorbi despre apariţia unei atitudini active faţă de obiectele care i se oferă sau pe care le solicită. Treptat, atenţia devine mai ordonată, dar nici la 1 an stabilitatea atenţiei *voluntare* nu depăşeşte 15—20 secunde.

C) Memoria. Este rudimentară în primul an de viaţă. Sugarul la început îşi însuşeşte o serie de reflexe condiţionate şi deprinderi involuntare, scheme de acţiune pe care le descoperă fie întîmplător, fie imitînd pe cei din jurul său. Semnificaţia sau încărcătura lor emoţională şi calitatea de a satisface nevoi elementare sînt criteriile esenţiale pe baza cărora acestea sînt selectate. Astfel de achiziţii permit sugarului doar să recunoască imagini, stimuli, situaţii şi acţiuni fără a avea şi posibilitatea evocării lor, nici măcar cu caracter involuntar.

D) Gîndirea. Perioada 0—1 an este cuprinsă în stadiul pe care J. Piaget l-a denumit al inteligenţei senzo-motorii şi care se prelungeşte pînă către vîrsta de 18 luni. El a dorit astfel să sublinieze că în această perioadă nu poate fi încă vorba de gîndire în adevăratul sens al cuvîntului, ci numai de coordonări senzo-motorii ca modalităţi predominante de răspuns la acţiunea mediului.

Punctul de plecare al răspunsurilor spontane ale sugarului îl reprezintă reflexele necondiţionate. Pe baza lor, şi plecînd de la ele, se condiţionează reacţii, deprinderi şi conduite dobîndite care nu sînt încă inteligenţă, deoarece nu există deosebirea clară dintre mijloc şi scop, ci doar o anumită succesiune de acţiuni sau de răspunsuri senzoriale ori motorii. E drept, după luna a 4-a sugarul este în stare să execute o acţiune pentru a produce un efect (loveşte cu mîna clopoţelul sau se agită în cărucior pentru a-l face să sune, plînge pentru a fi luat în braţe, iar mai tîrziu apucă mîna adultului şi o îndreaptă spre obiectul dorit). Astfel de acte nu reflectă gîndire propriu-zisă, deoarece nu sînt altceva decît scheme deja întîlnite sau conduite imitatorii şi nu acţiuni elaborate mental.

Cu toate acestea, perioada de la 6 luni la 1 an este o perioadă foarte productivă, ea conducînd la asimilarea unor premise indispensabile viitoarei gîndiri. Asistăm la progresele în direcţia construirii realului prin decentrare, respectiv deschiderea spre lumea obiectelor externe care încep să fie receptate ca avînd o existenţă de sine stătătoare. Această existenţă este marcată în primul rînd de descoperirea permanenţei obiectelor. Astfel, după vîrsta de 7—8 luni, sugarul înlocuieşte indiferenţa (sau cel mult dezolarea) pe care o încearcă în cazul că obiectul dispare din cîmpul său de percepţie, cu solicitarea adresată anturajului de a-i fi înapoiat şi, mai tîrziu, cu o atitudine activă de căutare. De asemenea, este posibilă sesizarea unor rudimente de cauzalitate odată cu constatarea — la început întîmplătoare — că el şi (mai apoi, spre vîrsta de 1 an) celelalte obiecte înconjurătoare pot provoca o serie de fenomene externe lui. Tot spre vîrsta de un an acţiunile, care pînă atunci erau reproducătoare, capătă şi conţinut explorator.

E) Limbajul. Perioada de sugar mai este denumită şi perioada preverbală, subliniindu-se astfel lipsa posibilităţii de a comunica prin cuvinte. Cu toate acestea în primul an de viaţă au loc importante acumulări care pregătesc funcţional şi morfologic aparatul logo-fonator.

Primele sunete emise de copil sînt țipetele care de la început comunică anturajului — și vor vontinua și apoi să o facă, — o stare de disconfort sau nevoia satisfacerii unor trebuințe. La 2 luni registrul său se diferențiază. Apar primele sunete guturale ce rapid capătă o anumită tonalitate prin care exteriorizează buna dispoziție și senzația generată de confort.

La 3 luni începe să fie atent la sunetele pe care le produce și pe care le repetă dovedind plăcerea de a acționa asupra aparatului logofonator și de a-l exersa. Este *perioada gînguritului.* Încă de pe acum intervine, vizibil stimulativ, suportul afectiv-pozitiv pe care-l realizează schimbul de mesaje sonore cu mama sa. Spre luna a 6-a în contextul însușirii capacității de a diversifica sunetele apar primele silabe „ma“, „ba“, „pa“, „ta“, pe care repede începe să le dubleze. Este începutul *perioadei de lalalizare* (reflexul circular al lui Baldwin). Apar primele bisilabe — „pa-pa“, „ma-ma“, „ta-ta“, „ba-ba“ — luate adesea greșit de anturaj drept adevărate cuvinte. E drept, reacția pozitivă pe care ele o provoacă la anturaj constituie un factor de stimulare a acestui joc exercițiu fonator. În același timp, posibilitatea pe care sugarul o capătă — după vîrsta de 8 luni — de a prelua și imita modelele sonore oferite de anturaj și repetatele întăriri pe care cei din jur le fac, sugerînd legătura dintre respectivele grupări de silabe și persoane sau obiecte existente în jurul său, dau copilului — în preajma vîrstei de 10 luni-1 an — posibilitatea transformării lor în simboluri verbale. Sînt doar rudimente de cuvinte deoarece la început sînt slab diferențiate. Este stadiul *„cuvîntului-propoziție“*, cum l-a denumit Stern, deoarece aceste cuvinte unice pot exprima pe rînd după cum momentul o cere, fie situațiile cele mai concrete, fie dorințe, constatări sau emoții diferite.

F) Afectivitatea. Lipsa în primele luni de viață a posibilității de a conștientiza existența unui mediu extern sieși face ca în această perioadă afectivitatea să fie centrată exclusiv pe corpul și acțiunile proprii, singura sa realitate, iar trăirile emoționale să exprime doar starea de confort sau disconfort somatic.

Țipătul reprezintă prima manifestare emoțională exprimată de nou-născut. Chiar dacă nu sîntem de acord cu interpretările psihanalitice, care îl consideră o expresie a protestului împotriva frustrării de fericirea trăită în pîntecele matern și a dorinței pe care o va păstra toată viața de a-i regăsi confortul și securitatea protectoare, trebuie să recunoaștem că el este cu mult mai mult decît primul inspir. Oricum, plînsul va continua să rămînă și pe mai departe o modalitate prin care sugarul va exterioriza disconfortul sau va solicita satisfacerea nevoilor sale.

Pedalajul picioarelor, jocul cu propria-i voce sînt la rîndul lor modalități de exprimare a bunei dispoziții. *Surîsul* apare la 4—6 săptămîni (Spitz) dar fără încărcare emoțională reală. Abia spre 3 luni se consideră că sugarul surîde manifestîndu-și bucuria. Zîmbește liber oricui. Deși constituie un element de relație socială, zîmbetul este la început, în principal, un semn al recunoașterii unui complex de stimuli pozitivi (vederea mamei receptată ca parte componentă a unui astfel de complex sau ca sursă a lor și nu ca pe o realitate distinctă de a sa).

După luna a 4-a paleta trăirilor emoționale se diversifică intens. Sfera stimulilor cu semnificație se lărgește foarte mult. La aceasta contribuie în primul rînd posibilitatea ca atunci cînd satisfacerea unor nevoi vitale (foame, sete, frig etc.) nu este imperios necesară, sugarul să se mulțumească doar cu complexul de stimul care obișnuit precedă această satisfacere. Investiți, în urma condiționării, cu capacitatea de a induce o stare de confort, astfel de stimuli se întăresc prin repetare și se emancipează ajungînd să ofere, singuri, experiențe pozitive. Se constituie astfel ca trebuințe cu conținut psihologic, ce se adaugă celor somatice. Dintre ele, contactul cu persoanele din anturajul imediat capătă un loc privilegiat pentru sugar, acesta devenind în același timp capabil să răspundă tot mai nuanțat la prezența lor. Este consecința faptului că, spre deosebire de obiecte, ființa umană se comportă într-un mod care se pune mai bine în relație cu propriile sale scheme de acțiune procurînd plăcere, reconfortare, liniște și mai ales securizare. Este momentul în care începe să comunice cu mama pe baza unui schimb afectiv, îi simte lipsa și plînge pentru a o readuce în cameră, întinde mîinile pentru a fi luat în brațe. Se poate spune că, de la această vîrstă, un copil normal, de regulă, plînge mai mult pentru a fi băgat în seamă și luat în brațe, decît pentru satisfacerea altor nevoi.

În această etapă începe și diversificarea și nuanțarea trăirilor și răspunsurilor cu conținut negativ. Constituirea primelor ansambluri psiho-senzoriale pe care sugarul începe să le recunoască aduce cu sine și primele experiențe frustrante. Astfel, nerespectarea întregului stereotip de stimuli pozitivi cunoscuți, neîmplinirea așteptărilor pe care sugarul s-a obișnuit să le lege de situația dată, împiedică recunoașterea situațiilor inducînd de aceea nesiguranță, neliniște, tensiune, disconfort. Ele se adaugă experiențelor neplăcute deja cunoscute, legate de apariția neașteptată a unor stimuli auditivi, vizuali, tactili etc. prea intenși, de care firește nu va fi nici în continuare scutit.

După vîrsta de 6 luni, în paralel cu procesul de decentrare cognitivă, există un fenomen similar și în sfera afectivă, ceea ce înseamnă că treptat, treptat, copilul începe să se delimiteze de obiecte, izvor și (în același timp) receptor al afecțiunii. Este perioada în care se realizează ceea ce Freud a denumit „transfer de libido“ respectiv depășirea etapei de EU narcisic și investirea realității cu rolul de obiect extern, sursă și receptor de afecțiune. Acest proces se datorește interacțiunilor sugarului cu lumea externă, precocității și duratei lor, valorii ridicate a încărcării emoționale pe care aceste aspecte le-o conferă. La început trăite într-o manieră simbiotică, aceste relații, sursă de afecțiune dar și de interdicții, ajung primele să ofere argumentele care conduc la ideea existenței unei realități independente de sine. Cu mama se confruntă sugarul cel mai devreme și cel mai aprig, voința ei resimțind-o cel mai distinct diferită de a lui. În acest fel, dintre factorii externi lui, mama, cea mai simbiotic legată de copil, este, pentru intensitatea deosebită cu care sînt resimțite pînă și cele mai banale frustrații, și sursa primului nucleu în jurul căruia se cristalizează și procesul decentrării afective. Pe aceste căi, sugarul ajunge să-și recunoască mama, plînge dacă aceasta părăsește încăperea, manifestă teamă față de străini (la care refuză să mai meargă în brațe), zîmbește numai persoanelor cunoscute. De asemenea, apare evidentă și nevoia de a fi obiect al manifestărilor de afecțiune, tandrețe sau atenție din partea anturajului.

După vîrsta de 7 luni sugarul înțelege expresia mimică veselă sau supărată a părinților și, lucru important, este capabil să intuiască chiar și atitudini rejectante, disimulate ale acestora. După vîrsta de 8 luni trăirile emoționale devin încă mai complexe, mai variate. Manifestă panică în absența mamei, „teama de a nu fi lăsat singur de către părinți“ sau ceea ce Spitz a numit *angoasa de la 8 luni*. Începe să manifeste plăcerea de a fi cauză. Exprimă bucurie în fața propriilor prestări sau „reacția de triumf“, cum a denumit-o Janet, legată de succesul acțiunilor sale. La 1 an este în stare să-și impună voluntar o anumită mimică simulînd supărarea sau bucuria.

Cu tot interesul pe care i-l trezește adultul, sugarul tratează pe cei de o vîrstă cu sine ca pe niște obiecte nefiind în stare să le acorde o atenție specială. În același timp, în general, emoțiile sale rămîn tumultuoase, vag circumscrise și slab diferențiate. Emoțiile negative nu sînt de loc puține și minore, fapt care l-a făcut pe P. Osterrieth (1960) să afirme că „viața sugarului nu este așa de plăcută pe cît sîntem obișnuiți să o considerăm“.

G) Activitatea. Intens dominată de emoționalitate, întreaga activitate a sugarului este subordonată *principiului plăcerii*.

În primele luni reflexele și emoțiile sînt orientate spre satisfacerea instinctului alimentar, ceea ce a făcut pe J. Piaget să afirme că la început, pentru sugari, lumea este în esență făcută pentru a fi suptă și numai mai tîrziu pentru a fi privită, ascultată sau manipulată. Repede însă, imediat ce comportamentul copilului începe să se diversifice, el se prezintă ca un amestec de activități adaptative și ludice greu de separat. Este vorba de forma cea mai primitivă de joc, jocul-exercițiu, care se rezumă la repetarea unor activități fie pentru ceea ce K. Buhler numește „plăcerea funcțională“ fie, mai tîrziu, și pentru plăcerea de a fi cauză și de a afirma o cunoștință. Cum înainte de 5 luni realitatea externă nici nu prea există pentru sugar, iar el nici nu este capabil a acționa asupra ei, primele rudimente de joc au ca obiect propriul corp. Pedalajul picioarelor, agitatul brațelor, jocul cu mîinile pe care pe la 3 luni le descoperă și vizual, ori jocul cu propria-i voce sînt cele mai obișnuite forme de exprimare ale acestui tip de activitate.

Ridicarea în șezut și eliberarea mîinilor, odată cu decentrarea afectivă și cognitivă, schimbă radical comportamentul copilului : apare ceea ce s-a denumit *conduită de investigare* (Wallon) sau *conduite de explorare* (Gesell). La 6 luni manipulează obiectele, le duce la gură, agită intenționat jucăriile care fac zgomot. De la această vîrstă imitația adultului și preluarea de gesturi începe să joace și ea un rol important în îmbogățirea comportamentului motor al sugarului. La 7—8 luni, sub formă de joc manipulativ, trece obiectele dintr-o mînă în alta. La 9 luni este foarte satisfăcut să arunce obiectele pentru a le urmări cu privirea, solicitîndu-le apoi pentru a relua jocul de la început, iar la 10 luni știe să caute sub pernă obiectul pus acolo în văzul său. Este un tip nou de activitate deoarece ea implică nu numai o cooperare senzorială mai complexă ci și cooperarea cu anturajul. Cu jocul de-a „cucu-bau“ sau

„uite-l, nu-i", ce începe şi el să fie posibil după această vîrstă, şi cu apariţia unor acte motorii imitate în care acţiunea este reluată şi în modalităţi diferite de ale modelului, sugarul face dovada stăpînirii capacităţii — la modul elementar, desigur — de a coopera şi colabora cu adultul. De asemenea, la vîrsta de 11—12 luni, sugarul ajunge capabil de conduite mai complexe prin care este în stare să-şi exteriorizeze unele dorinţe cum ar fi cea de a merge la plimbare, afară sau să ne jucăm cu el (spre exemplu : ia ghetuţele, arătînd uşa şi spunînd „pa — pa").

H) Conştiinţa. La naştere lumea externă nu este percepută ca atare. Toate recepţiile şi emoţiile nou-născutului sînt orientate spre propriul corp. Distincţia dintre stimulii interni (predominanţi la început) şi cei externi nu-i este la îndemînă. Nici măcar sînul, singurul obiect extern cu care vine direct şi constant în contact, nu este recunoscut ca o realitate independentă. Este ceea ce Spitz a numit *stadiul preobiectu*al pe care îl consideră a ocupa primele 2 luni de viaţă.

Odată ce eficienţa analizatorilor se dezvoltă, sugarul — într-o postură predominant pasivă — începe să recepteze realitatea externă care-i apare însă constituită din „tablouri" eterogene, pasagere, fără legătură între ele, fără cauzalitate exterioară şi individualitate şi fireşte, incomplete, difuze, imprecise. Aceasta înseamnă că el nu are conştiinţa delimitării de această realitate în întregime centrată pe propriul său corp (sfera bucală, sfera vizuală, tactilă, auditivă etc.) şi raportată doar la stările şi acţiunile sale. Subliniind acest fapt Wallon vorbeşte de simbioză, Baldwin de adualism, Freud de narcisism, iar Anna Freud de narcisism primar.

În scurt timp, din multitudinea de stimuli şi situaţii se selectează unele care se repetă şi ordonează în jurul unor senzaţii (senzaţia de foame, sete, saţietate, frig, căldură etc.), ce induc fie confort, fie disconfort. Aceste senzaţii constituie nuclee în jurul cărora se construiesc primele ansambluri psiho-senzoriale care încep să se detaşeze, să capete o anumită consistenţă şi semnificaţie pentru sugar şi pe care acesta deprinde să le recunoască. Fireşte, importanţa vitală a nutriţiei şi evidentul avans în dezvoltare, pe care aparatul digestiv în general şi sfera bucală în special îl au faţă de restul organismului, asigură ansamblurilor de experienţe legate de alimentaţie (contactul tactil, vizual şi auditiv cu mama, manipulatul şi întregul complex de situaţii şi preparative) un loc privilegiat între elementele care contribuie la ordonarea şi structurarea primelor impresii ale sugarului.

Treptat, treptat, după vîrsta de 6 luni, recepţia polisenzorială (cu exersarea dispariţiei şi apariţiei stimulilor din sfera unuia sau altuia dintre receptori), repetatele experienţe spontane (în care obiectele apar şi dispar), dar mai ales intervenţia frustrantă a elementelor lumii externe construiesc schema obiectului permanent şi elementele constitutive ale sentimentului identităţii şi independenţei acestei lumi. Începe procesul de decentrare sau „de trecere de la starea de nediferenţiere între EU şi mediul înconjurător fizic şi uman, la ansamblul de schimburi între EU diferenţiat şi persoane sau lucruri" (J. Piaget). Interesul pentru stimulii cu noua lor semnificaţie creşte, sugarul tinzînd să-i caute tot mai activ. Începe astfel să realizeze rudimente de cooperare şi colaborare de schimb bilateral cu anturajul, schimb care implică şi demonstrează începutul capacității de a recunoaște lumea înconjurătoare ca pe o realitate distinctă de a sa.

Aspecte psihopedagogice. De la naștere și pînă ajunge să pronunțe primele cuvinte, sugarul parcurge, într-un ritm foarte intens, o etapă esențială pentru întreaga sa dezvoltare psihică ulterioară. Acest fapt, astăzi unanim recunoscut, este un motiv, singur suficient, pentru a justifica afirmația lui M. Maillet (1954) că „a ne interesa și veghea asupra bunei evoluții a dezvoltării psiho-motorii a sugarului este tot atît de important ca și a ne preocupa de curba greutății și înălțimii, de evoluția dentiției și de starea funcției digestive".

Dezvoltarea psiho-motorie a sugarului nu se desfășoară de la sine, ci sub directa acțiune stimulatoare și formatoare a mediului extern de calitatea căruia depinde în foarte mare măsură. Ființă total dependentă, sugarul necesită asigurarea nu numai a nevoilor sale elementare de hrană, căldură, curățenie, ci și a unui climat de stimulare continuă, permanent adecvat posibilităților și cerințelor sale atît de activ schimbătoare. Se știe deja, și faptul este general valabil, că în cursul dezvoltării există momente în care organizarea psihică este deosebit de sensibilă la anumite tipuri de stimuli. Sînt momente favorabile formării unor categorii de conduite în care efectul stimulării este rapid și economic, tot așa cum există altele în care efortul poate fi nerentabil sau chiar steril. Mai mult, se susține că este nociv să supunem copilul unor exigențe pe care nu le poate încă satisface, tot așa cum pierderea momentelor prielnice poate fi numai cu greu și uneori deloc compensată.

Rezultă de aici obligația absolută ca toți cei care se ocupă sau răspund de îngrijirea sugarului să cunoască în cele mai mici amănunte particularitățile dezvoltării sale psiho-motorii. Ei trebuie să știe să anticipeze momentele în care concordanța dintre nivelul pregătirii structurilor morfo-funcționale și conținutul stimulării asigură interesul necesar preluării și repetării de către sugar, în manieră ludică, a diferitelor exerciții. La rîndul lor ele vor activa dezvoltarea substratului morfo-funcțional pregătind astfel activ noile capacități de asimilare. Este necesar a se acorda o atenție statornică îmbogățirii și diversificării formelor de stimulare mai ales în creșe avîndu-se în vedere toți analizatorii. Personalul va trebui să știe în fiecare moment, în raport de vîrstă și nivelul dezvoltării fiecărui copil ce conținut trebuie să aibe activitatea de stimulare a sugarului, ce jucării trebuie utilizate, cum trebuie să arate încăperea etc. În acest sens apare ca foarte importantă eliminarea monotoniei pe care o realizează excesul de alb, atît de preferat din păcate pentru false și înguste considerente de igienă.

Foarte utilă este și preocuparea ce trebuie să existe pentru depistarea cît mai precoce a laturilor pe care sînt prezente întîrzieri ale dezvoltării și cunoașterea cu precizie a modalităților de recuperare. Pentru aceasta, introducerea și completarea regulată a fișelor de urmărire individuală a principalilor indicatori ai dezvoltării psiho-motorii reprezintă un factor deosebit de important permițînd nu numai o depistare precoce a întîrzierilor, ci și un bun mijloc de ridicare a nivelului de pregătire al personalului.

Literatura de specialitate este neobosită în a sublinia importanța deosebită ce trebuie acordată climatului afectiv în care crește și se dezvoltă sugarul și în general copilul în primii săi ani de viață. R. Spitz (1958) a descris sub numele de *hospitalism* un ansamblu de tulburări în dezvoltarea somato-psihică a copilului plasat precoce și prelungit în instituții, în condiții de privare de afecțiune maternă ; termenul s-a generalizat acoperind întreaga gamă a consecințelor generate de carențe afective precoce (totale sau parțiale). Studii experimentale minuțios efectuate pe animale crescute în condiții de privare parentală confirmă apariția unor dezordini afectiv-comportamentale a căror durată și gravitate este direct legată de precocitatea și durata privării afective.

Stilul relațiilor copilului cu mama sa are, după părerea Irenei Lezine (1974), o mare influență asupra ritmurilor esențiale : somn-veghe, absorbție-excreție etc. Maria Montessori afirmă că sugarul are nevoie de ordine, respectiv de respectarea unor anumite modalități de satisfacere a nevoilor sale elementare. În acest context, susține P. Osterrieth (1963), el începe să facă primele distincții între sentimentul de securitate și cel de insecuritate, sentiment profund legat de natura relațiilor afective cu mama sa. Sînt întărite astfel opiniile lui Bowlby (1954) și Spitz (1958), în conformitate cu care, în primele 3 luni experiențele sugarului sînt exclusiv de ordin afectiv, mama îndeplinind un rol fundamental în declanșarea și stimularea mecanismului cunoașterii și al învățării.

Satisfacerea nevoii de afecțiune, duioșie, blîndețe și tandrețe, asigurarea unui climat securizant apar astăzi ca esențiale pentru evoluția normală a procesului de decentrare congnitivă și afectivă, factor vital al dezvoltării normale a copilului. Stabilirea unor legături emoționale pozitive, reale și trainice, structurarea tuturor relațiilor sociale ale copilului depind direct de timpul care i se acordă, de felul cum este de la început ținut în brațe și manipulat, de modul cum i se vorbește și vocea cu care i se adresează, de constanța și durata prezenței umane, într-un cuvînt de calitatea și cantitatea afecțiunii cu care este înconjurat. Trebuie subliniat că sugarul o simte pe mama sa înainte de a o înțelege și că o atitudine rejectivă sau indiferentă este „ghicită", chiar dacă este bine disimulată în spatele unui profesionalism ireproșabil. Firește, atunci cînd se vorbește de afecțiune maternă nu se imaginează exclusiv relația dintre copil și ființa care i-a dat naștere ; în acest sens Anna Freud (1953) a accentuat asupra faptului că dezvoltarea psihică a sugarului este întîrziată sau perturbată numai dacă acesta nu poate distinge o „mamă" printre persoanele care se ocupă de el. Decurge de aici importanța grijii care trebuie acordată în creșe și chiar în familie unei cît mai mari stabilități a persoanelor care au contact nemijlocit cu copilul. Foarte mare trebuie să fie preocuparea pentru creșterea duratei contactului real cu copilul, contact care nu trebuie să se rezume numai la a-l schimba și alimenta la timp și corect. Sugarul plînge foarte adesea numai pentru a-și asigura prezența adultului și deprinde destul de repede să micționeze frecvent dacă grija deosebită pentru a fi curat îi dă posibilitatea ca în cadrul operației de schimbare a scutecelor să coreleze situația dată cu satisfacerea nevoii de a fi manipulat și de a mări durata contactului cu mama sa.

Interesul recunoscut al sugarului pentru vocea și expresia mimică a feței umane ca și importanța majoră a schimbului de informație pe care-l realizează cu interlocutorul obligă la a medita asupra raportului avantaje/dezavantaje pe care-l implică purtarea măștii de către personalul de îngrijire, purtare recomandată prea asiduu de către cei care cred în virtuțile ei profilactice.

În contextul general al particularităților sugarului munca de selectare a unui personal capabil să dispună de resurse emoționale suficiente, nu poate constitui nici ea o latură secundară, tot așa cum nu poate fi omisă preocuparea de a asigura un raport echilibrat între numărul copiilor și cel al personalului din creșe. Nu trebuie uitat că în familie o anumită persoană aproape că nu poate face față singură tuturor solicitărilor sugarului, în timp ce — chiar și în cele mai bune colectivități — acesta abia dacă-și poate asigura pentru sine cîteva zeci de minute pe zi din timpul de lucru al personalului.

2.1.2.2. ANTEPREȘCOLARUL

Fără capacitatea de a opera curent cu schemele obiectului permanent și de a dispune de noțiunile de timp și cauzalitate, universul copilului de 1 an rămîne predominant centrat pe sine și pe acțiunile sale, realitatea trăită doar la prezent existînd doar prin sine și pentru sine. El intră însă în perioada marilor ucenicii în care, lărgindu-și spațiul de acțiune, va deprinde capacitatea de a construi și evoca voluntar imagini mentale, va putea utiliza obiecte ca verigă intermediară pentru realizarea conștientă a unui scop, va însuși un nou sistem de comunicare — limbajul — și primele elemente ale unei educații. În acest fel, la 3 ani, copilul — posesor al unor importante acumulări în direcția construirii realului — este în măsură să se perceapă pe sine ca pe o entitate distinctă, într-un univers constituit din obiecte oarecum ordonate în spațiu și timp.

Dezvoltarea motorie. *A) Motricitatea.* În primul rînd are loc o rapidă perfecționare a mersului, pe care interesul pentru tot ceea ce se află în jurul său îl solicită necontenit, asigurînd îmbunătățirea permanentă a echilibrului, rapidității, preciziei, calității controlului și siguranței sale. Pașii se lungesc, baza de sprijin se micșorează. Dacă la 1 an, urcînd scările cu sprijin bilateral, cucerește fiecare treaptă folosind unul și același picior pentru înaintare, celălalt fiind adus apoi alături, la 1 an și jumătate, în aceleași condiții, copilul este capabil a alterna picioarele. La 2 ani aleargă cu ușurință, urcă scările cu sprijin unilateral, lovește mingea cu piciorul (dacă i se cere). Poate merge pieziș sau înapoi, poate trage după sine o jucărie. La 2 ani și jumătate poate sta pe vine, urcă scările fără sprijin (dar fără a fi capabil a alterna totdeauna picioarele). La 3 ani este capabil să meargă pe vîrfuri și cu tricicleta.

B) Manualitatea își îmbogățește evident precizia, se finisează și-și diversifică registrul mișcărilor. La 1 an și jumătate dă foile de la carte cîte se nimeresc, introduce și scoate bile dintr-un borcan, poate deschide o cutie. La 2 ani răsfoiește o carte dînd foile filă cu filă, duce lingura la gură fără să o verse, ține creionul și mîzgălește, mîinile devenind mai independente una de cealaltă. La 2 ani și jumătate înșiră inele pe o tijă așezată vertical, desenează spirale și linii repetate, fiind incapabil să-și întrerupă mișcarea la locul dorit sau impus de model. Abia la 3 ani gestul grafic reușește să fie mai bine controlat, putînd să realizeze figuri închise cu sau fără model (cercul, soarele, cireașa). De asemenea, poate înșira inele pe o tijă așezată într-o poziție orizontală, sau poate arunca mingea.

Dezvoltarea psihică. *A) Percepțiile.* Amplificarea nevoii de stimuli și a curiozității, în condițiile creșterii spațiului de acțiune ca urmare a independenței de mișcare și a perfecționării manipulărilor, ca și extinderea necontenită a contactului cu ceilalți membrii ai familiei, duc la o vertiginoasă îmbogățire a experienței senzoriale. În acest cadru și determinat nemijlocit de el, se ajunge la o serie de achiziții interdependente cu o deosebită importanță pentru evoluția psihică a copilului. Este în primul rînd vorba de continuarea și desăvîrșirea procesului de stăpînire a schemei obiectului permanent (de exemplu : insistă să caute sau să solicite un obiect scăpat sub pat), semn de adîncire a procesului de conștientizare a existenței unei realități independente de sine. Acest proces de decentrare este și mai mult facilitat de însușirea, începînd cu vîrsta de un an și 8 luni, a capacității de reprezentare, respectiv de construire a imaginii mentale a obiectelor percepute anterior. Deosebită de schema obiectului permanent, ce are ca punct de plecare în această perioadă prezența nemijlocită a obiectului, reprezentarea se constituie ca imagine mentală de sine stătătoare, independentă, deoarece ea apare la distanță — în timp — de momentul perceperii stimulului pe care îl reprezintă. La început, reprezentările apar involuntar sau legate de anumite contexte pentru ca numai după 2 ani copilul să fie capabil a le evoca după dorință (își aduce aminte și caută unde a lăsat sau pus jucăria cu un anumit timp în urmă). Subliniem încă faptul că în perioada 2—3 ani este vorba de imagini mentale reproducătoare — care se limitează la a evoca obiecte cunoscute anterior — și statice, copilul nefiind capabil să-și reprezinte imagini ale unor stări intermediare, secvențe ale unui fenomen perceput în mișcare, deși realitatea începe să capete și elemente, desigur cu totul rudimentare, ale unei ordonări în spațiu și timp. Ele asigură însă o înțelegere mai profundă a realității, o participare mai activă la ea ca și suportul dezvoltării celorlalte procese psihice dar mai ales a gîndirii.

Pentru această perioadă de vîrstă caracteristic rămîne faptul că interesul copilului este centrat mai ales pe senzația care i-o provoacă contactul nemijlocit cu obiectele, pe care le cunoaște mai ales ca pe sume de senzații intens impregnate emoțional. În plus, deoarece informațiile oferite de analizatori rămîn superficiale, incomplete, uneori cu totul fragmentare și chiar false, ele sînt supuse unui permanent proces de reașezări, restructurări și resintetizări, proces în care intervenția corectoare a instructajului verbal începe deja să se facă simțită, mai ales spre sfîrșitul intervalului.

B) Atenția se dezvoltă odată cu creșterea interesului pentru lumea înconjurătoare. Rămîne predominant involuntară, caracteristică fiind ușurința și rapiditatea cu care copilul de această vîrstă trece de la un stimul la altul, de la un obiect actual la altul nou apărut. Atenția voluntară a antepreșcolarului capătă însă un oarecare plus de stabilitate, ce reflectă continua maturizare a procesului de inhibiție.

C) Memoria. Pînă spre 2 ani antepreșcolarul dispune doar de capacitatea de fixare, păstrare și recunoaștere a experienței sale, evocările avînd doar un caracter involuntar. Odată însă cu progresul celorlalte procese psihice și în directă legătură cu însușirea capacității de a construi imagini mentale și de a le reprezenta apoi după voință, copilul începe să fie în stare să-și evoce obiectele, persoanele, situațiile sau acțiunile cu care a luat cunoștință. De fapt capacitatea de a elabora și reproduce imagini mentale se bazează tocmai pe intervenția proceselor de fixare, păstrare și evocare a memoriei pe care le și exemplifică. Întregită cu capacitatea de evocare a experienței de viață, memoria devine liantul ce unește trecutul cu prezentul asigurînd continuitatea dezvoltării neîntrerupte a copilului. Este însă o memorie mecanică cu caracter involuntar și profund dependentă de încărcătura emoțională cu care sînt investite situațiile. Chiar dacă unele din experiențele trăite în această perioadă de viață pot marca întreaga viață a individului, cele mai multe din cunoștințele acumulate în această perioadă vor suferi un continuu și intens proces de restructurări ce le va face ulterior imposibil de recunoscut.

D) Gîndirea. J. Piaget enumeră 5 aspecte principale care reflectă dinamica edificării treptate a gîndirii la antepreșcolar și anume : procesul de construire a imaginii mentale ; imitația amînată sau capacitatea de a reproduce și după o anumită perioadă de timp gesturi, conduite, atitudini etc., preluate de la anturaj ; evocarea verbală ; jocul simbolic ; desenul simbolic. Ele implică ceea ce Piaget (1966) numește funcție semiotică, respectiv posibilitatea de a reprezenta un „semnificat" oarecare (obiect, eveniment, schemă conceptuală etc.) prin intermediul unui „semnificant" diferențiat (imagine mintală, gest simbolic, cuvînt etc.) ce nu servește decît pentru această reprezentare. Același aspect îl subliniază și H. Wallon cînd vorbește despre funcția simbolică sau capacitatea de a da unui obiect o imagine și imaginii un semn verbal.

Înseamnă că, în această perioadă, se face saltul spre însușirea capacității de a elabora simboluri și de a asimila semne care — dispunînd de un grad de generalitate — nu trebuie să se mai distingă prin asemănare ci, investite mai ales cu rolul de a reprezenta, devin mai puțin rigide, mai active și mai cuprinzătoare. Spre exemplu, cuvîntul scaun, începînd prin a reprezenta un anume obiect și numai pe acela, treptat ajunge să-și extindă sfera de cuprindere asupra tuturor obiectelor întîlnite avînd comun un număr de însușiri.

Ținînd seamă de cele de mai sus, se poate spune că abia după vîrsta de 20—24 de luni, perioadă în care copilul începe să elaboreze primele imagini mintale și deci să-și reprezinte lumea înconjurătoare, copilul depășește etapa înțelegerii senzo-motorii și intră în cea a gîndirii preoperatorii care va dura pînă la vîrsta de 6 ani (J. Piaget). Cu aceasta el începe să poată găsi soluții problemelor pe care i le ridică nevoia satisfacerii dorințelor, la început prin tatonare, iar spre sfîrșitul intervalului ajungînd capabil să-și reprezinte unele acțiuni elementare, intuite înainte de a le efectua. Tatonarea este astfel interiorizată, subliniază J. Piaget, devenind mult mai rapidă și mai operativă. „Cunoașterea", spune R. Hubert (1949), „înseamnă mai întîi gestul care reușește, apoi gestul reprodus în mod intenționat și, în final, cel schițat sau numai imaginat". În fapt, plecînd de la descoperiri întîmplătoare sau prin imitație, antepreșcolarul ajunge la soluții care reflectă posibilitatea sa de a utiliza obiecte ca instrument, verigă intermediară în realizarea unui scop (folosește spre exemplu un scaun sau un alt obiect adecvat pentru a ajunge intr-un loc altfel inaccesibil). La trei ani copilul devine capabil să deosebească mare de mic, are noțiune de ziuă și noapte și pe cea de număr, în sensul că răspunde corect la întrebări de felul „Cite degete vezi ?“ folosindu-se de o formulă cu doar două soluții, respectiv „unu“ și „multe“.

Antepreșcolarul dispune de o gîndire rudimentară, nefiind capabil decît de abstractizări și generalizări modeste și aproximative. În plus gindirea se desfășoară predominant în prezent. Aceasta înseamnă că, în această perioadă, ea ține seama în principal de ceea ce este perceput actual sau de ceea ce este obiect al acțiunii momentane. Antepreșcolarul gîndește în timp ce acționează nemijlocit, neputînd să elaboreze cu anticipație un plan inedit sau să prevadă rezultatul unui experiment nou pentru el. Cînd se apucă de ceva, el nu are în minte precis tot ceea ce urmează să facă și de aceea se poate afirma că nu acționează gîndit, ci gindește acționînd.

E) Limbajul. În această perioadă limbajul se transformă dintr-o legătură afectivă într-un instrument de comunicare. Se poate afirma că acest proces constituie unul din aspectele esențiale și caracteristice ale dezvoltării copilului între 1 și 3 ani. Aceasta deoarece comunicarea verbală este rezultat și în același timp factor activ de stimulare a dezvoltării tuturor proceselor psihice. Ea înseamnă însușirea unui instrument care oferă individului — pentru uzul său — structuri gata elaborate de către societate, ca și posibilitatea acesteia de a verifica cantitatea și calitatea conținuturilor cognitive ale copilului. Se asigură astfel un mult mai viu transfer de experiențe de la adult, îmbogățind volumul achizițiilor, în condițiile în care pe calea conexiunii inverse realizează controlul și ajustarea lor permanentă.

Limbajul însoțește activitatea copilului ; solilocvînd, verbalizînd acțiunile, acesta le exprimă și le explică. Mai tîrziu monologul va putea precede actele, conducîndu-le sau chiar înlocuindu-le. El poate fi de asemenea utilizat în manieră de joc ori poate exprima dorința copilului de a fi ascultat și înțeles, de a atrage atenția asupra sa și de a-l capta pe adult. În același timp limbajul contribuie la eliberarea copilului de sub tutela prezentului, concretului și acțiunii, la introducerea dimensiunilor timpului în psihismul infantil, la dezvoltarea gîndirii.

Dezvoltarea limbajului se realizează concomitent pe mai multe planuri : fonetic, vocabular (bagaj de cuvinte), morfologic, sintactic și semantic.

Din punct de vedere *fonetic*, între 1 și 3 ani are loc dificilul proces de însușire a capacității de articulare a fonemelor, silabelor și cuvintelor, proces care se realizează treptat, dat fiind gradul diferit de dificultate al diferitelor sale elemente. Este perioada așa-numitei *dislalii „fiziologice“*, noțiune ce definește complexul de particularități ale însușirii articulării la această vîrstă, consecință a incapacității sau imperfecțiunilor de articulare, legate de imaturitatea normală a aparatului logofonator. Ca modalități și mecanisme se desprind :

a) Eliziunea (omiterea din cuvînt a unor sunete sau silabe greu sau încă imposibil de pronunțat). Este cunoscut, de exemplu, că sunete cum sînt „r“, africatele „c“, „g“, „ț“, siflantele „s“ și „z“ sau șuierătoarele „ş“ şi „j“ apar mai tîrziu, fiind mai dificil de articulat. De asemenea, cuvintele mai lungi şi dificile îl obligă pe copil să se rezume doar la o parte a lor preferînd de regulă prima sau ultima silabă. Exemple : „niţel“ în loc de „şniţel“, „căuţă“ în loc de „căruţă“, „dere“ în loc de „la revedere“, „păm“ în loc de „păpăm“.

b) Înlocuirea sunetelor, silabelor sau cuvintelor dificile cu altele mai simple, ca în exemplele : „flumos“ în loc de „frumos“, „logoriţă“ în loc de „linguriţă“, „ham-ham“ în loc de „cîine“ sau „miau-miau“ în loc de „pisică“.

c) Metateza (mutarea sunetelor şi silabelor în cuvînt) : „mălîie“ în loc de „lămîie“, „taoletă“ în loc de „toaletă“, „molocotivă“ în loc de „locomotivă“ etc.

d) Perseverarea (repetarea unor sunete sau silabe în scopul înlocuirii celor dificil de pronunţat) : „Cocolae“ în loc de „Nicolae“, „vevetul“ în loc de „şervetul“, „cocolată“ în loc de „ciocolată“.

Bagajul de cuvinte (vocabularul) se dezvoltă şi el progresiv atît din punct de vedere cantitativ — numărul de cuvinte însuşite —, cît şi calitativ. În ceea ce priveşte numărul cuvintelor însuşite în intervalul de vîrstă 1—3 ani, de subliniat distincţia care trebuie făcută între numărul cuvintelor pe care copilul este capabil să le înţeleagă (vocabularul pasiv, evident mai mare) şi cel al cuvintelor pe care le utilizează în mod curent (vocabularul activ, comparativ mai redus). Cantitativ, vocabularul activ se dezvoltă în limitele următoarelor valori medii :

1 an	3— 5 cuvinte
1 an şi jumătate	15—20 cuvinte
2 ani	300 cuvinte
3 ani	1 000 cuvinte

Analiza morfologică relevă că intre 1 an şi 2 ani copilul foloseşte doar substantive, interjecţii şi onomatopee. Cu ajutorul lor, el exprimă dorinţele, indică preferinţele, exteriorizează stările emoţionale şi denumeşte obiectele. Între 2 ani şi 2 ani şi jumătate apar verbele şi pronumele personal, persoana a III-a. După 2 ani şi jumătate, copilul işi însuşeşte utilizarea unor adjective, adverbe, prepoziţii şi conjuncţii, iar înspre 3 ani pronumele personal, persoana I. Prezenţa adjectivelor şi adverbelor reflectă începutul însuşirii reprezentărilor privind raporturi, calităţi şi forme, iar apariţia pronumelui personal la persoana I marchează aprofundarea procesului de decentrare, de delimitare şi deci de naştere a identităţii, astfel încît experienţa personală începe să fie tot mai limpede constituită ca afirmaţii de sine.

La începutul intervalului copilul utilizează în exclusivitate doar modul imperativ cu care exprimă dorinţa de a i se satisface nevoile şi preferinţele. Ulterior, apare modul indicativ şi numai spre 3 ani modul interogativ, fapt legat nemijlocit de dezvoltarea în paralel a sferei cognitive în ansamblul ei. De la început copilul utilizează timpul prezent, viitorul şi apoi trecutul devenind modalităţi obişnuite de exprimare în limbaj abia după vîrsta de 3 ani. Între 1 şi 3 ani, flexionarea cuvintelor în raport de timp, gen, număr sau caz, nu este încă însuşită şi acest fapt imprimă limbajului un aspect particular, specific.

Din punct de vedere sintactic trebuie menţionat că la început propoziţiile se rezumă doar la un singur cuvînt, subiectul, exprimat la modul imperativ. Este stadiul în care un singur cuvînt substituie o întreagă propoziție (stadiul cuvîntului-propoziție ; Stern, 1906). Spre exemplu cuvîntul „papa“ exprimă dorința de a i se oferi un anumit lucru de mîncare. Între 1 an și jumătate și 2 ani copilul asociază 2 substantive (unul cu rol apelativ), însoțindu-le de gest ca substitut al predicatului. Aceasta apare între 2 ani și 2 ani și jumătate, moment în care se constituie primele propoziții. Ele sînt telegrafice, conținînd doar cuvintele cheie, indispensabile. După 2 ani și jumătate apar atributele și complementele care întregesc propoziția. În acest fel „Mama papa“ devine „Mama dă papă“, apoi „Mama dă-i papa“ și, în sfîrșit, „Mama dă-mi papa“.

Din punct de vedere semantic, în această perioadă, ca urmare a nevoii de a se face tot mai bine înțeles în contextul unui schimb tot mai activ cu adultul, copilul este silit la un continuu efort de adecvare și reașezare a conținuturilor cuvintelor, de transformare a lor în semnale abstracte, instrumente prețioase ale gîndirii. Dependente de situațiile și contextele concrete în care s-au fixat, dar și de limitele impuse de nivelul dezvoltării percepției și gîndirii, cuvintele nu au de la început un conținut suficient de adecvat. Încă departe de sensul lor real, ele sînt uneori prea restrictive în conținut deoarece reflectă în mod exclusiv doar situațiile originare particulare și concrete care le-au impus și care se cer reeditate. Alteori, au un conținut vag prea general, copilul neputînd încă să delimiteze clar situația dată de contextul în care i se înfățișează și nici să înțeleagă toate sau adevăratele sensuri ale cuvîntului cu care le denumește. Așa cum subliniază Lenneberg (1967), aceleași conținuturi sonore sînt utilizate adesea pentru a transmite intenții sau dorințe diferite. Spre exemplu, cuvîntul „mama“ este utilizat o perioadă relativ lungă de timp, în paralel, fie pentru a o denumi exclusiv pe mama sa, fie „bun la toate“, pentru a solicita diferite obiecte sau a exprima dorinți. Numai spre 3 ani copilul descoperă (cu surpriză) și înțelege că și ceilalți copii au mamă.

F) Afectivitatea. Decentrarea în plan cognitiv se însoțește de decentrare afectivă. Acest proces solicită și îmbogățește foarte mult trăirile afective, satisfacțiilor motivate biologic alăturîndu-li-se cele cu semnificație psihologică. Relația copil-mamă se transformă în relație copil-familie, evident mai complexă, întrucît obligă la confruntări, opțiuni, trăiri ambivalente și competiție.

De cele mai multe ori adultul neavizat este înclinat să ia în considerare mai ales trăirile emoționale pozitive, bucuria și inocența pe care copilul o exteriorizează la tot pasul ca și incapacitatea sa de a realiza adevăratele pericole, scăpînd din vedere reala diversitate a universului emoțional al antepreșcolarului. Hubert (1949) sublinia, cu multă judiciozitate, că bucuriile și suferințele la această vîrstă sînt fără margini, întrucît întreaga ființă a copilului este angajată în impresia momentului. Nici o neliniște nu vine să-i tulbure bucuria, dar și nici o speranță nu-i poate atenua sau alina suferința, deoarece experiența trecută și cu atît mai puțin perspectiva privind posibila desfășurare favorabilă a evenimentelor nu pot fi încă prea eficient luate în considerație. Firește, în această perioadă copilul ajunge să fie capabil să memoreze situații și să anticipeze satisfacții, suferințe sau alte trăiri posibile. El are la activ un număr de experienţe în urma cărora a constatat că amînarea unei dorinţe nu înseamnă şi refuzul ei definitiv şi chiar că frustrări momentane pot fi răsplătite sau recompensate ulterior. Aceste mecanisme de apărare nu au încă nici forţa şi nici eficienţa necesară unei protecţii sigure. De aceea anxietatea şi frica constituie trăiri emoţionale importante la antepreşcolar şi ele nu trebuie minimalizate sau neglijate. Sursele lor sînt numeroase şi ele sînt consecinţa firească a particularităţilor dezvoltării sale.

Neputinţa copilului în faţa numeroaselor presiuni ale lumii externe şi stringenţa trebuinţelor proprii, a dorinţelor sale, în condiţiile incapacităţii de a anticipa evoluţia evenimentelor şi posibilităţile lor de rezolvare, îl fac pe antepreşcolar să se confrunte foarte frecvent cu teama de a nu fi lipsit de prezenţa securizantă a adultului, care-i asigură curajul şi libertatea de a se confrunta cu necunoscutul. Aceasta cu atît mai mult cu cît el nu are încă capacitatea de a şti sau înţelege pentru cît timp şi de ce trebuie lăsat singur. Teama de a nu fi părăsit şi spaimele din faţa singurătăţii sînt cele mai evocatoare dovezi ale acestei realităţi. În plus, pedepsele şi chiar interdicţiile intempestive, pe care adultul le instituie, pot echivala în „ochii“ copilului cu pierderea valorii, retragerea dragostei sau „părăsirea“ sa, inducînd nelinişte, anxietate, nesiguranţă.

Gîndirea egocentrică, incapacitatea de a înţelege realitatea altfel decît din punctul de vedere al sentimentelor, resurselor cognitive şi experienţei personale îl fac şi ele vulnerabil în confruntarea cu realitatea. Temerilor, avertismentelor şi ameninţărilor anxiogene ale adultului trebuie adăugate şi pe cele (încă mai numeroase şi mai reale pentru copil) care izvorăsc din incapacitatea sa de a înţelege semnificaţia unor situaţii, în condiţiile în care adesea el este convins că ele aparţin (în aceeaşi măsură) şi sînt trăite (cu aceeaşi forţă) şi de anturaj. Mai mult, acelaşi mod egocentric de a recepta realitatea îl determină să investească anturajul chiar şi cu pornirile sale agresive faţă de acesta, porniri pe care le crede plasate simetric (ca în oglindă), într-un fel de reciprocitate firească, naturală, dar care nu pot decît să-l neliniştească, adăugîndu-se celorlalte motive de tensiune emoţională.

Extinderea spaţiului său de acţiune aduce — odată cu satisfacerea unor reuşite — şi riscurile unor situaţii neprevăzute, încărcate de momente anxiogene puternice, dar care — nu de puţine ori — rămîn neştiute, neînţelese sau neacceptate de către adult, solicitînd însă intens resursele emoţionale ale preşcolarului. Tot anxiogene devin şi nerăbdarea, nemulţumirea sau supărarea brutal exprimate de către anturajul care solicită — prea devreme, prea imperativ sau prea rigid — însuşirea unor deprinderi de autoservire, crescînd artificial numărul dificultăţilor cărora copilul trebuie să le facă faţă în această perioadă.

S-a acordat atenţie în primul rînd trăirilor emoţionale negative deoarece ele, beneficiind de uşurinţa cu care se folosesc de funcţiile somatice pentru a se exprima, sînt la originea a numeroase şi (aparent) inexplicabile tulburări. De asemenea, ele contribuie la construirea fricilor, manifestări atît de supărătoare mai tîrziu, frici care acum, în mod eronat, pot fi abuziv şi chiar intenţionat cultivate.

La antepreşcolari se constituie însă şi o sumă de alte trăiri afective la fel de importante. Apare nevoia de a fi lăudat şi mîngîiat ; încearcă număr de experiențe în urma cărora a constatat că amînarea unei dorințe nu înseamnă și refuzul ei definitiv și chiar că frustrări momentane pot fi răsplătite sau recompensate ulterior. Aceste mecanisme de apărare nu au încă nici forța și nici eficiența necesară unei protecții sigure. De aceea anxietatea și frica constituie trăiri emoționale importante la antepreșcolar și ele nu trebuie minimalizate sau neglijate. Sursele lor sînt numeroase și ele sînt consecința firească a particularităților dezvoltării sale.

Neputința copilului în fața numeroaselor presiuni ale lumii externe și stringența trebuințelor proprii, a dorințelor sale, în condițiile incapacității de a anticipa evoluția evenimentelor și posibilitățile lor de rezolvare, îl fac pe antepreșcolar să se confrunte foarte frecvent cu teama de a nu fi lipsit de prezența securizantă a adultului, care-i asigură curajul și libertatea de a se confrunta cu necunoscutul. Aceasta cu atît mai mult cu cît el nu are încă capacitatea de a ști sau înțelege pentru cît timp și de ce trebuie lăsat singur. Teama de a nu fi părăsit și spaimele din fața singurătății sînt cele mai evocatoare dovezi ale acestei realități. În plus, pedepsele și chiar interdicțiile intempestive, pe care adultul le instituie, pot echivala în „ochii“ copilului cu pierderea valorii, retragerea dragostei sau „părăsirea“ sa, inducînd neliniște, anxietate, nesiguranță.

Gîndirea egocentrică, incapacitatea de a înțelege realitatea altfel decît din punctul de vedere al sentimentelor, resurselor cognitive și experienței personale îl fac și ele vulnerabil în confruntarea cu realitatea. Temerilor, avertismentelor și amenințărilor anxiogene ale adultului trebuie adăugate și pe cele (încă mai numeroase și mai reale pentru copil) care izvorăsc din incapacitatea sa de a înțelege semnificația unor situații, în condițiile în care adesea el este convins că ele aparțin (în aceeași măsură) și sînt trăite (cu aceeași forță) și de anturaj. Mai mult, același mod egocentric de a recepta realitatea îl determină să investească anturajul chiar și cu pornirile sale agresive față de acesta, porniri pe care le crede plasate simetric (ca în oglindă), într-un fel de reciprocitate firească, naturală, dar care nu pot decît să-l neliniștească, adăugîndu-se celorlalte motive de tensiune emoțională.

Extinderea spațiului său de acțiune aduce — odată cu satisfacerea unor reușite — și riscurile unor situații neprevăzute, încărcate de momente anxiogene puternice, dar care — nu de puține ori — rămîn neștiute, neînțelese sau neacceptate de către adult, solicitînd însă intens resursele emoționale ale preșcolarului. Tot anxiogene devin și nerăbdarea, nemulțumirea sau supărarea brutal exprimate de către anturajul care solicită — prea devreme, prea imperativ sau prea rigid — însușirea unor deprinderi de autoservire, crescînd artificial numărul dificultăților cărora copilul trebuie să le facă față în această perioadă.

S-a acordat atenție în primul rînd trăirilor emoționale negative deoarece ele, beneficiind de ușurința cu care se folosesc de funcțiile somatice pentru a se exprima, sînt la originea a numeroase și (aparent) inexplicabile tulburări. De asemenea, ele contribuie la construirea fricilor, manifestări atît de supărătoare mai tîrziu, frici care acum, în mod eronat, pot fi abuziv și chiar intenționat cultivate.

La antepreșcolari se constituie însă și o sumă de alte trăiri afective la fel de importante. Apare nevoia de a fi lăudat și mîngîiat ; încearcă sentimentul geloziei, este emotiv la muzică. Spre 3 ani își exteriorizează satisfacția și mîndria de a fi realizat ceva („Uite ce am făcut eu") sau de a fi respectat o interdicție și, respectiv, rușinea în caz de eșec.

Dacă schimburile emoționale cu adulții foarte apropiați se diversifică și nuanțează, față de străini antepreșcolarul este timid, temător. Pe copiii de vîrsta lui este mai degrabă înclinat să-i trateze cu indiferență sau ostilitate, raporturile sociale cu ei limitîndu-se cel mai adesea la efortul de pus stăpînire pe obiecte rîvnite sau necesare în joc.

Este în stare să mimeze voit stări emoționale (plîns, veselie, supărare, frică), uzînd de ele în joc sau din interes, în relațiile cu anturajul.

S-a lăsat la urmă reacția de opoziție ce începe să marcheze uneori cu acuitate, comportamentul copilului între vîrsta de 2 ani și jumătate și cea de 4—5 ani, întrucît se va reveni la ea. De menționat doar că ea este un fenomen normal, constituind una din cele mai productive forme de exteriorizare a procesului de delimitare și conștientizare a individualității sale.

G) Activitatea este marcată de însușirea capacității de a utiliza obiectele ca verigă intermediară.

a) Diversificarea mijloacelor și formelor de acțiune asupra mediului înconjurător este urmarea directă a preluării prin imitație a unor modele, a nevoii satisfacerii curiozității vii și a unor trebuințe, în condițiile creșterii evidente a spațiului de acțiune și a capacității de a manipula și asimila realitatea.

Preluarea imitativă a modelelor de activitate oferite de anturaj apărută încă din etapa anterioară continuă să servească drept mijloc de diversificare a formelor de activitate și în această perioadă. Între 18 luni și 2 ani se face însă saltul spre imitația amînată, act cvasiindependent ce face trecerea de la reproducerea printr-un fel de mimetism de activitate în lanț la activitatea cu caracter intențional. Aceasta deoarece imitația amînată sau intenționată presupune, după cum afirmă Zazzo (1970), cel puțin un început de independență față de modelul pe care-l imită și cu care se compară. Întrucît ea se efectuează în afara prezenței modelului văzut sau descoperit întîmplător, implică cel puțin un început de reprezentare mentală a actului motor, reprezentare care, treptat, odată cu progresul psihic general, devine schemă internă de acțiune, suport al activității mentale independente.

Orientarea spre lumea externă și libertatea de mișcare cu posibilitatea de a acționa asupra ei, ca și permanentul schimb pe care-l realizează cu persoanele din jur, asigură copilului un cîmp larg de acțiune. Ca atare îi dă posibilitatea exersării și însușirii unei mari varietăți de mijloace de acțiune, ca și a satisfacerii prin propriile forțe a unor dorințe imediate (deschiderea unor sertare, obținerea unor obiecte greu accesibile etc.). În același timp descoperă, inventează și repetă mișcări, acte, gesturi, într-o continuă experimentare care înseamnă explorarea resurselor sale senzoriale și motorii, dezvoltarea gîndirii, afirmarea și confirmarea de sine, încrederea în mijloacele proprii de acțiune, suport indispensabil al autonomiei și sentimentului propriei valori. În acest fel antepreșcolarul ajunge spre 2 ani, 2 ani și jumătate, la cîștigul pe care-l reprezintă capacitatea trecerii de la acțiunea asupra obiectelor (ca scop în sine) la utilizarea unora din ele (ca verigă intermediară în realizarea țelului propus). Este momentul în care, spre exemplu, intuiește că recurgînd la scaun sau la un obiect oarecare, poate — folosindu-l într-o modalitate nouă, inedită, nepreluată prin imitație — să-și asigure acces în locuri unde altfel nu ar putea ajunge.

b) Jocul, în forma sa primitivă *(jocul-exercițiu)*, este adînc implicat în cele mai multe din activitățile deja enumerate, atîta timp cît ele procură copilului plăcere.

După vîrsta de 2 ani apare un alt tip de joc, mult mai complex decît jocul-exercițiu. Este vorba de *jocul simbolic* (jocul de ficțiune) care va lua o amploare deosebită mai ales în etapa următoare a dezvoltării psiho-motorii a copilului. În jocul simbolic, elementele sale constitutive, eliberate de orice constrîngeri ale realului, îndeplinesc funcții pe care copilul și le atribuie în mod arbitrar. Astfel jucîndu-se de-a vizita, acesta preia pe rînd rolul gazdei, al musafirului, al copilului acestuia etc., în timp ce ustensilele indispensabile servitului mesei sînt substituite cu ceea ce are la îndemînă sau, pur și simplu, prezența lor este numai mimată. Lăsînd la o parte indiscutabila sa importanță pentru dezvoltarea motorie și psihică a antepreșcolarului, jocul de ficțiune are un de neînlocuit rol substitutiv, compensator și de descărcare a tensiunilor acumulate. Sub forma exprimată sau subînțeleasă a lui „ca și cum" ori „ziceam că", el lasă copilului libertatea ca, scăpat de constrîngerile impuse de o realitate pe care deocamdată nu o înțelege bine, să o transforme sau adapteze după voie la posibilitățile sale, investind situațiile cu semnificații și punîndu-le în relație care exprimă liber dorințele, năzuințele și aspirațiile reîmplinite, fricile, conflictele, frustrările, voința și capacitatea sa de înțelegere.

O atare activitate ludică este condiționată, desigur, de prezența capacității de a elabora voluntar o imagine mentală căreia — de această dată — realitatea trebuie să i se supună. Foarte aproape de un astfel de raport cu realitatea se situează copilul la această vîrstă și în desen. Începînd cu vîrsta de 2 ani și jumătate, cînd începe să i se pară că mîzgăleala sa reprezintă o formă sau o imagine anume, ca și mai tîrziu, spre 3 ani, cînd își impune (fără a reuși, desigur) să deseneze, el are deja reprezentată în minte imaginea dorită.

În această perioadă jocul are un caracter solidar, copilul acordînd foarte puțină atenție posibililor săi parteneri. Raportul cu ei se rezumă tot la încercările de a pune stăpînire pe jucăriile care se află în posesia celorlalți. Aceasta înseamnă că, în grup fiind, antepreșcolarul se joacă cu sine și pentru sine. Abia spre al treilea an apare ceea ce poartă și numele de *„joc paralel"*. Și acesta se desfășoară după principiul „fiecare pentru fiecare" sau din postura de spectator al activității celor din jur tentativele de comunicare fiind sporadice și puțin fructuoase, iar cooperarea — imposibilă. El este însă marcat de faptul că copiii încep să se caute unii pe alții, stau bucuroși împreună (cîte doi, trei), prezența celorlalți, oferind sugestii și modele de urmat, are și un efect stimulator. În plus, solilocvînd sau descriind micilor parteneri ceea ce vrea să facă, copilul arată că nu-i este indiferentă prezența lor și că ține să le atragă atenția asupra sa.

În jocul cu cuburile, la un an copilul pune, după model, 2 cuburi unul peste altul ; la un an și jumătate — 3 cuburi ; la 2 ani face o construcție din 4 cuburi ; la 2 ani și jumătate utilizează 6 cuburi ; la 3 ani, 9—10 cuburi. La 2 ani copilul începe să se joace cu păpușa ; la 3 ani îi dă să mănînce, o îmbracă, o spală, în general o îngrijește. La 2 ani ține creionul și mîzgălește fără a fi în stare să țină seama de limitele foii de hîrtie. La 2 ani și jumătate ajunge să facă spirale și începe să i se pară că în mîzgălelile sale distinge forme și imagini, pentru ca la 3 ani să fie capabil a desena după model forme închise (o cireașă, soarele, cercul).

c) Însușirea unor deprinderi elementare de autoservire constituie o altă latură a activității la această vîrstă. Este perioada în care depinde controlul sfincterian, învață să mînuiască creionul, să mănînce singur, să se dezbrace și apoi să se îmbrace, începe să deprindă a respecta interdicții. În general, după 2 ani și jumătate copilul trebuie să poată să mănînce și să bea singur, se dezbracă, ajută la îmbrăcat, cere olița etc.

H) Conștiința. Însușirea schemei obiectului permanent, capacitatea de reprezentare voluntară a obiectelor și rudimentelor de ordonare spațio-temporală, dau antepreșcolarului capacitatea de a percepe realitatea înconjurătoare ca pe ceva distinct de sine, într-un mod în care trecutul și prezentul încep să se închege, să capete consistență și continuitate. Continuă, însă, a avea un mod sincretic de a o aprecia. Asta înseamnă că nu cunoaște și nu recunoaște o altă realitate decît cea rezultată din sentimentele, senzațiile și experiența personală, punctul de vedere al altuia, posibilitatea de a se situa pe poziția acestuia îi sînt inaccesibile. Obiectele și lucrurile înconjurătoare îi apar însuflețite, investite fiind — după modelul său — cu sentimente și voință. Lumea însăși nu-l interesează decît în măsura în care răspunde trebuințelor și dorințelor sale, ea fiind făcută doar pentru sine.

Aspecte psihopedagogice. Perioada 1—3 ani este una din cele mai importante pentru formarea individului, asigurarea unui climat stimulativ plin de afecțiune și autoritate încurajatoare fiind o condiție indispensabilă pentru o dezvoltare completă și armonioasă. Atît acasă cît și în colectivitate, forma predominantă de activitate cu copilul este cea individuală. O atenție deosebită trebuie acordată preocupării în direcția stimulării gustului pentru acțiune și investigație deoarece, așa cum afirmă J. Piaget, nevoia naturală și spontană de activitate care-l caracterizează îi face să progreseze intelectual. Acțiunea, în această perioadă, nu reflectă doar activitatea mintală, ci devine, în același timp, un factor de stimulare al acesteia. Copilul nu cunoaște obiectele decît prin acțiunea sa asupra lor, susține Wallon, subliniind că percepțiile vizuale, lipsite de elementul de rezistență și obstacol, sînt insuficiente. Copilul este mai mult interesat de acțiune decît de obiect în sine, acesta, adesea, fiind perceput mai ales in funcție de acțiunea la care servește. Este motivul pentru care la această vîrstă copilul preferă jucăriile simple care-i permit cele mai variate adaptări și libertatea de a le conferi cu ușurință, după voie, mai mult sau mai puțin arbitrar, o funcționalitate sau alta.

Diversificarea formelor de joc, asigurarea spațiului și timpului necesar trebuie să preocupe în aceeași măsură pe părinți și educatori, deoarece — așa cum afirmă E. Claperède — copilul se dezvoltă prin și în cursul activității ludice, adultul trebuind să înțeleagă că ea nu este o formă de „a omorî“ timpul, ci constituie o preocupare cît se poate de serioasă.

O atenție deosebită trebuie acordată stimulării limbajului. De aceea nu va fi indiferent cu cine vorbește, ce și cum i se vorbește copilului. I se va vorbi corect, evitînd să se exagereze, preluîndu-i-se pronunția defectuoasă. În același timp va fi ascultat cu răbdare și atenție fără a minimaliza progresele sau a-l apostrofa în caz de nereușită. Cu tact trebuie stimulat efortul de perfecționare și corectare acolo unde se observă că, din comoditate, renunță la efort.

Extinderea sferei de acțiune aduce după sine și primele interdicții, nu numai firești ci și necesare. Interdicțiile, ca și cerința însușirii unor conduite și deprinderi, constituie experiențe de viață indispensabile dezvoltării armonioase a copilului. Ele plasează pe mamă în postura de principal factor frustrant, de voință diferită de a copilului, contribund la procesul de decentrare și delimitare a sa. Este necesar ca interdicțiile să fie afirmate clar, fără echivoc, dar și cu tactul necesar a-l face pe copil să înțeleagă că nu i se refuză în nici un fel afecțiunea. El trebuie învățat să cunoască bucuria de a face plăcere altuia și astfel deprins să-și stăpînească sau să-și amîne dorințele pentru a face pe placul mamei sau celor apropiați. În acest fel frustrările și interdicțiile nu trebuiesc impuse rigid, brutal. Dimpotrivă, copilul trebuie învățat să accepte respectarea lor, considerîndu-le un dar pe care-l oferă și pe care adultul trebuie să se deprindă a-l primi cu satisfacție și mulțumire. Scaunul depus în oliță este primul cadou pe care copilul îl face mamei sale, spune Pichon (1947), și gestul, destul de repede, începe să fie repetat cu satisfacția de a fi făcut plăcere mamei. Pentru toate acestea se cere însă un echilibru plin de nuanțe între severitate și toleranță, între ceea ce este permis și ceea ce este interzis.

2.1.2.3. PREȘCOLARUL

Perioada 3—6 ani este perioada de împlinire a gîndirii preoperatorii, de depășire a cadrului familial de relații, de afirmare progresivă a independenței și conștiinței de sine, de însușire activă și organizată a unor deprinderi și de respectare a unui program și a unor norme, de constituire a unor trăsături ce încep să capete un caracter individual. Ele implică un proces intens de acumulări în sfera motricității și a tuturor laturilor vieții psihice a copilului.

Dezvoltarea motorie. *A) Motricitatea.* Sub impulsul neobosit al nevoii de acțiune, al curiozității vii, al autonomiei crescute și al plăcerii de perfecționare și succes, motricitatea preșcolarului se diversifică, cîștigă în capacitatea de coordonare, siguranță, precizie și grație. Tot ceea ce face se însoțește de gestică, expresii motorii și mimico-pantomimice, întreaga sa ființă confundîndu-se cu acțiunea.

La 4 ani desenează după model pătratul, se îmbracă și se dezbracă singur, își încheie nasturii și șireturile de la pantofi, folosește foarfecele, stă în picioare în poziția Romberg sensibilizat (ținînd mîinile pe lîngă corp), merge cu tricicleta. La 5 ani redă grafic triunghiul și este capabil să depene ață pe un mosor și cu o mînă și cu cealaltă ; poate sta pe vîrfurile picioarelor cu călcîiele lipite sau sări într-un picior în linie dreaptă. La 6 ani copilul desenează rombul după model, stă într-un picior fără să părăsească locul.

Dezvoltarea psihică. *A) Percepţiile.* Sfera perceptivă cunoaşte un vertiginos proces de dezvoltare parcurgînd o perioadă de intense acumulări în direcţia diversificării cunoştinţelor, accesibilităţii şi uşurinţei cu care operează cu instrumentele însuşite după vîrsta de 2 ani dar insuficient stăpînite înainte de 3 ani. Copilul intră în perioada sîcîitoarelor întrebări : „Ce este asta ?", „De ce ?", „Unde ?", „Încotro ?", „Cînd ?" şi, mai apoi, „Pentru ce ? ". Chiar dacă răspunsurile primite sînt prelucrate de către copil la nivelul capacităţilor sale de înţelegere, ele contribuie neîncetat, tocmai prin caracterul lor repetat, la îmbogăţirea directă a conţinuturilor sale perceptive. Accesul din ce în ce mai facil la limbaj asigură, prin intermediul instructajului primit de la adult, o importantă şi foarte la îndemînă sursă de informaţii şi exerciţii pe care le poate experimenta perceptual şi astfel ajunge la un nivel mai elevat de înţelegere. Schema obiectului permanent, noţiunile de spaţiu, timp şi cauză capătă noi dimensiuni. Dezvoltarea reprezentărilor care, între altele, constituie materialul de construcţie al imaginaţiei, capacitatea de sintetizare polisenzorială şi resistematizarea continuă a cunoştinţelor acumulate contribuie din plin la procesul de restructurare neîntreruptă a modului în care este percepută şi înţeleasă realitatea. Ea capătă permanenţă, profunzime, independenţă şi individualitate. Sînt astfel diversificate cunoştinţele în ceea ce priveşte capacitatea de a recunoaşte şi discrimina stimuli vizuali, auditivi, tactili, gustativi etc. Ele asigură elementele indispensabile dezvoltării gîndirii, respectiv a procesului de asimilare a noţiunilor de mărime, culoare, formă, timp, spaţiu, număr şi cauză.

B) Atenţia. Maturizarea procesului de inhibiţie dă atenţiei voluntare un grad din ce în ce mai mare de stabilitate ; la aceasta concură şi progresele care se obţin în sfera percepţiilor, obiectele putînd astfel oferi un volum crescut de informaţii. De subliniat şi contribuţia adusă de maturizarea intereselor, a experienţei şi a exerciţiului în echilibrarea raportului dintre atenţia voluntară şi cea involuntară. Se ajunge ca, treptat, treptat, copilul să poată lucra şi finaliza acţiuni care cer consecvenţă şi învingerea unor obstacole.

C) Memoria se consolidează apărînd, fapt foarte important, capacitatea de a reţine şi voluntar materialul faptic pus la dispoziţie. De la 4—5 ani începe să înveţe la solicitare poezii, scurte povestiri, reguli de joc etc. Cu toate acestea conţinutul emoţional al informaţiei continuă să rămînă factorul determinant în dirijarea opţiunilor copilului. Imperfecţiunile din sfera percepţiilor, a gîndirii şi limbajului influenţează calitatea relatărilor sale asupra faptelor şi întîmplărilor la care a asistat.

D) Gîndirea. Volumul de informaţii şi cunoştinţe în continuă şi rapidă îmbogăţire, capacitatea de a opera fără dificultate cu imaginea mintală, însuşirea deprinderii de a elabora şi utiliza simboluri, ca şi de a comunica prin intermediul limbajului, constituie principalele aspecte în care se reflectă ampla şi rapida dezvoltare a gîndirii preşcolarului. Ea se realizează graţie tuturor formelor de contact cu realitatea trăite şi experimentate de către copil.

Libertatea de a evoca după voie experienţa anterioară dă copilului, în această etapă a dezvoltării, posibilitatea de a se desprinde de ea, retrăind-o doar în plan mintal, sub formă de imagini. Sînt imagini care, îmbogățite necontenit în urma unor noi experiențe concrete, dar în același timp eliberate prin retrăiri de aspectele lor neesențiale, de amănunt, devin mai dense, mai sintetice, mai generale și deci mai operaționale. Operează cu simboluri verbale, dar este bine știut că ele nu sînt încă detașate de obiect. Dacă, spre exemplu, folosește cuvîntul ceașcă, el are în minte o anumită ceașcă. De asemenea, în conduita sa învață să țină seama de elemente care nu mai sînt percepute nemijlocit. Se creează astfel premizele necesare unor generalizări și a trecerii la aplicarea experienței căpătate la situații noi, într-o oarecare măsură diferite de cele deja cunoscute. Sînt astfel asimilate noțiuni cu un anumit grad de dificultate cum ar fi cele de mărime, culoare, formă, timp, spațiu și număr despre care am mai amintit. De asemenea copilul învață să dea definiții rudimentare și să facă diferențieri.

La patru ani deosebește lung de scurt, dimineața de seară, înainte de înapoi, cunoaște culorile alb și negru, poate recunoaște grupe de pînă la 3 obiecte. La cinci ani distinge gros de subțire, azi de mîine, dreapta de stînga, cunoaște culorile verde, galben și albastru, percepe forma ca pe ceva concret (cercul este ca o minge, ca un măr), individualizează grupe de pînă la patru obiecte (spre exemplu, fie „cățelul are două picioare în față și două în spate", fie poate răspunde direct la întrebarea pusă de interlocutor). La șase ani deosebește lat de îngust, știe anotimpurile, cunoaște nuanțe de culori, denumește pătratul, cercul, ovalul și individualizează grupe de pînă la cinci obiecte.

Definițiile și diferențierile cunosc și ele un proces de adecvare necontenită pe parcursul intervalului de la 3 la 6 ani. De exemplu : la trei ani mingea este ... „minge, ce să fie ?", sau mai concret „cu care m-am jucat" ; la patru ani o descrie „roșie, mare, sare" ; la cinci ani reține laturile funcționale „mingea este de jucat" ; pentru ca la șase ani să poată oferi un criteriu generalizator „mingea este o jucărie". Diferențierea cățel-găină, spre exemplu, este rezolvată la patru ani plecînd de la criterii de mărime ; la cinci ani descrie punînd accentul pe cele utilitare și acționale (cîinele latră, mușcă, ne apără ; găina face ouă) ; pentru ca la șase ani să ofere descrierea mai amănunțită în care criteriile esențiale se amestecă printre cele cu importanță secundară.

În acest context de progrese în direcția cunoașterii complexității realității înconjurătoare apar și elemente ale gîndirii cauzale ca și rudimente de gîndire logică, orientate mai ales spre sistematizarea și generalizarea faptelor. Sînt însă, doar insule izolate într-o gîndire care : dispune (ca instrument principal) de imagini mintale reproducătoare și statice, depinde nemijlocit de concretul de care nu se poate desprinde și este bogat impregnată de conținuturi fanteziste. Aceste particularități îi imprimă o serie de limite :

a) Gîndirea preșcolarului se desfășoară numai pe măsură ce acțiunea se derulează sau se succedă percepțiile, fără a putea realiza (mintal firește) și succesiunea în sens invers a desfășurării fenomenului ; este ceea ce J. Piaget a numit „gîndire ireversibilă".

b) Caracterul static și reproducător al imaginilor mintale îl împiedică pe preșcolar să facă și sinteza fazelor succesive sau a diferitelor aspecte ale unui fenomen observat în desfășurarea sa. Ca atare gîndește numai ceea ce percepe, limitîndu-se fie la aprecierea fenomenului secvență cu secvență sau aspect cu aspect, fie la evaluarea situațiilor extreme, cea de plecare și cea finală.

c) Deși preșcolarul percepe interiorizînd realitatea, aceleași motive fac ca el să nu fie în stare să ordoneze informația, s-o integreze în ansambluri care înseamnă transformarea ei în structuri și forme noi, coerente. Nu poate să anticipeze logic ceea ce nu a fost în prealabil experimentat și nici nu poate să prevadă rezultatul unor situații inedite, încă necunoscute lui. Subordonat informației percepute în forma mai sus arătată, preșcolarul nu ajunge să fie deranjat și nici preocupat de contradiții, nu simte nevoia să-și verifice sau confrunte concluziile și nu este capabil să corecteze aparențele. De aceea, de exemplu, nu este în măsură să sesizeze constanța cantității de apă atunci cînd este turnată cu aceeași măsură în vase de forme diferite și nici că o bilă de plastilină nu suferă modificări cantitative dacă este doar deformată. Crezînd cu naivitate în aparențele oferite de percepții nu ezită să susțină că, indiferent de forma vasului, cea mai mare cantitate de apă se află în recipientul cu nivelul lichidului cel mai ridicat.

d) Preșcolarul este incapabil să aprecieze realitatea de pe o poziție alta decît cea proprie. Ca atare, nu înțelege de ce mîna dreaptă a interlocutorului care stă cu fața la el nu este de aceeași parte cu a sa, tot așa cum este nedumerit la constatarea că nu se face întuneric și atunci cînd ceilalți închid ochii sau este convins că, acoperindu-și fața, nici ceilalți nu-l văd pe el. Din aceleași motive obiectele îi apar însuflețite (gîndire animistă) : ele văd, aud, știu, vor. „Ea a vrut", răspunde cu convingere și naivitate copilul certat că a scăpat din mînă cana care astfel s-a spart.

e) În gîndirea copilului preșcolar realul se împletește strîns cu elemente imaginare, evocate cu ușurință și sinceritate. S-au făcut numeroase speculații pe marginea acestui soi de gîndire magică considerată a fi rezultatul invadării și denaturării realului de către forțe care sălășluiesc în tenebrele inconștientului uman. Considerăm mult mai firească opinia celor ce socotesc că gîndirea magică a copilului nu este altceva decît consecințele imaturității, a insuficientei sale experiențe și a unei anumite nevoi de evadare în imaginar. Procesul de formare a imaginii mintale, la care recurge din plin, poate tocmai pentru că este nou achiziționat, nu este și la fel de bine consolidat. Este posibil ca tocmai de aceea el să recurgă la acest „joc mintal", la experimentarea și exersarea acestei noi achiziții așa cum a făcut-o și o face dealtfel, cu plăcere și interes, cu toate noile sale cuceriri.

Insuficienta stăpînire a categoriilor de timp, spațiu și cauzalitate, prelucrarea unei realități incomplet și nu întotdeauna corect oferită de organele de simț la care se adaugă avantajele pe care le oferă refugiul dintr-o realitate pe care nu o poate stăpîni după voie, constituie cauze demne de luat în seamă pentru înțelegerea incapacității și poate a insuficientului interes al preșcolarului de a trasa o linie netă de demarcație între închipuire și real.

E) Limbajul. Sub impulsul experienței în continuă îmbogățire, a dezvoltării gîndirii, a nevoii nestăpînite de comunicare dar mai ales a solicitării și stimulării din partea anturajului, limbajul face progrese deosebite. În acest fel la 5—6 ani copilul poate să-și exprime limpede dorințele și gîndurile, să înțeleagă ordinele și să relateze cu destulă fidelitate cele văzute sau auzite. Ajunge să mînuiască și să înțeleagă sensul întrebărilor de felul : „Ce este asta ? ", apoi cele care se referă la raporturi cauzale : „De ce este așa ?", relații de timp și spațiu („Unde ?", „Încotro ? ", „Cînd ? ") sau de scop („Pentru ce ? ").

În primul rînd are loc o dezvoltare simțitoare a vocabularului. Crește numărul substantivelor, adjectivelor și adverbelor, devine stăpîn pe utilizarea a tot mai multe prepoziții, conjuncții și sufixe, construiește propoziții complexe. În același timp toate cuvintele trec printr-un proces de „distilare" în cursul căruia se „purifică" de balastul conținuturilor concrete particulare căpătînd tot mai mult semnificația de semne cu valoare de comunicare colectivă. Limbajul continuă însă să păstreze și numeroase imperfecțiuni. Conținutul multor cuvinte rămîne încă incomplet, vag sau chiar eronat. Unele fiind insuficient delimitate au un caracter prea general ; altele, din contră, păstrează încă o legătură prea strînsă cu situația concretă în care abia au fost însușite.

Dislalia fiziologică caracteristică etapei anterioare continuă să fie întîlnită, e drept în evident proces de ameliorare, pînă pe la 4, cel tîrziu 5 ani.

O latură deosebit de importantă a dezvoltării limbajului o constituie și faptul că, reflectînd îmbogățirea cunoștințelor și multiplicarea unghiurilor de cunoaștere, impunînd exigențe sociale și culturale, contribuie — în același timp, direct și din plin — la întregul proces al dezvoltării psihice a copilului. Este un fenomen ce se realizează pe calea asimilării opiniilor celor din jur, a instructajului, controlului și intervenției corectoare a acestora. Limbajul dă copilului posibilitatea să asculte, iar anturajului să verifice ce și-a însușit, să explice și să vadă ce s-a înțeles, să constate dacă mai știe sau a uitat ș.a.m.d.

F) Afectivitatea. Perioada 3—6 ani se caracterizează prin profunde prefaceri și mari frămîntări în sfera emoțională, ultimele punînd adesea în dificultate atît pe copil cît și pe părinți.

Pentru concepția psihanalitică esențialul constă în tragedia pe care o trăiește copilul ca urmare a descoperirii deosebirilor dintre sexe, în condițiile nevoii sale acute de identificare. În acest cadru, organul sexual masculin capătă o valoare simbolică, un atu demn de invidiat. La fetițe, constatarea absenței penisului constituie un șoc, care generează un sentiment intens de invidie și inferioritate. La rîndul lor, băieții trăiesc necontenit cu teama că ar putea fi lipsiți de situația lor privilegiată, pierzîndu-l sau fiindu-le luat ca măsură de represalii din partea anturajului nemulțumit de ei.

Și părinții capătă în universul afectiv al copilului poziții diferențiate în raport cu sexul pe care-l poartă și rolul lor social.

Tatăl devine, din satelitul sau dublura temporară a mamei, un personaj important cu statut privilegiat aparte. Copiii de ambele sexe îl admiră și-l invidiază, considerîndu-l un rival de temut la dragostea mamei. În acest sens, Le Gall (1971) subliniază că rivalitatea cu tatăl, deci și ostilitatea care rezultă față de el, nu se aplică decît în ceea ce privește rolul său sexual, toate celelalte părți ale imaginii sale (rolul fondator, rolul legislator, rolul organizator, rolul de model, rolul de putere) rămîn în întregime ferite de agresivitatea reacțională provocată de imaginea relațiilor conjugale. Dar, în timp ce fata imprimă sentimentelor sale față de tată o nuanță de seducție, o dorință de a-l cîștiga de partea sa în detrimentul mamei, băiatul aspiră să-i semene și să-l înlăture substituindu-i-se, luîndu-i locul și dreptul la afecțiunea soției.

Mama, de care prin firea lucrurilor și băiatul și fata sînt profund legați afectiv, este pentru amîndoi un obiect de gelozie întrucît, de pe poziții diferite, și unul și altul, nu-i pot trece cu vederea afecțiunea pe care o manifestă față de soț, trebuind să împartă astfel ceea ce-și doresc în exclusivitate pentru sine. În plus, fata se străduiește să-i semene în dorința de a rivaliza — cu sorți de izbîndă — în competiția în care se angajează pentru dragostea tatălui. Ea nu poate omite însă faptul că imaginea cu care trebuie să se identifice este una devalorizată, întrucît este lipsită de atributele masculinității și prin aceasta poziția ei este dezavantajată prin comparație cu cea a băiatului.

Toate aceste trăiri sînt, în același timp, direct resimțite și ca vinovate, trezind concomitent teama unor represalii din partea părinților nemulțumiți de copil. Sînt astfel puse în joc afecțiunea și dragostea celor de care depinde atît de mult, liniștea, securitatea și sentimentul valorii sale. Se generează, în cadrul triunghiului originar (tată-mamă-copil) un complicat și natural joc al complexelor și competițiilor :

— *complexul Oedip*, respectiv sistemul dinamic de tendințe contradictorii asociate (atracție-ură) cu substrat erotic pe care copilul le trăiește față de părinții săi ; uneori se obișnuiește ca el să se refere doar la postura băiatului, situația particulară în care este vorba de fată primind numele de *complexul Electra*.

— *complexul de castrare ;* teama trăită de băiat simțindu-și periclitate atributele sexuale ca pedeapsă din partea părinților pentru lipsa sa de loialitate față de ei ;

— *complexul Diana* (de inferioritate feminină neacceptată) este trăit de către fetiță ca urmare a sentimentului că este defavorizată ;

— atunci cînd este cazul, poate avea loc și *complexul Cain* (al rivalității fraternale la dragostea și afecțiunea părinților).

La rîndul lor părinții, în virtutea unor sisteme de referință în care sexul lor și al copiilor este conștient sau nu implicat, influențează prin natura reacțiilor lor modul în care copilul resimte și rezolvă aceste complexe, în cadrul cărora el este strîns în cleștele unor sentimente puternic contradictorii față de cei care-i sînt cel mai apropiați. Este vorba de concomitența sentimentelor de dragoste, ură, gelozie, vină și teamă de pedeapsă.

Recunoscînd caracterul aproape dramatic al prefacerilor emoționale prin care trebuie să treacă preșcolarul, considerăm că ele decurg mai ales din natura deosebit de complexă a noilor sale relații cu realitatea. Unei lumi, pînă acum strict subordonată, în care era de ajuns să dorești pentru a fi satisfăcut, îi ia locul o alta care-l obligă să acționeze sau să se comporte într-un anumit fel, să respecte reguli, să se supună, să renunțe sau să cedeze dacă vrea să fie înțeles, acceptat sau să-și satisfacă o parte din obiective. „Principiul realității", după cum se exprimă Freud, capătă consistență și începe să se opună „principiului plăcerii".

Descoperirea mamei ca pe o individualitate distinctă de a sa este un prim și important factor care modifică radical universul emoțional al copilului. Pe de o parte, copilul capătă posibilitatea să experimenteze primele încercări de a iubi pe altcineva în afară de sine. Pe de alta, dragostea maternă — atît de necesară — își dezvăluie tot mai vizibil originea sa externă, independența sa de voința sau bunul plac al copilului. Mai mult, el ajunge foarte repede să constate că este obligat să împartă și chiar să lupte pentru dragostea maternă cu ceilalți membri ai familiei, pe care nu-i mai percepe doar ca simple accesorii ale sale, ci ca pe realități distincte, concurenți sau adversari potențiali. Ori, în absolutismul sentimentelor sale neexersate, a împărți poate echivala cu a pierde.

În contextul dezvoltării generale, după vîrsta de 2 ani și jumătate, începînd să se descopere pe sine, copilul trăiește din ce în ce mai imperios și nevoia definirii, confirmării și afirmării acestui sentiment încă prea neclar lui. Este un proces complicat care se realizează încetul cu încetul într-un complex variat de relaţii şi situaţii, în cadrul cărora esenţială pentru copil este exersarea propriei sale voinţe, afirmarea şi impunerea ei. Afirmarea de sine, validabilă prin opoziţia deschisă faţă de părinţi, se confruntă însă, în intimitatea copilului, cu dragostea pe care firesc o resimte faţă de ei, ca şi cu nevoia — la fel de intensă şi naturală — de afecţiune, simpatie, acceptare şi valorizare.

Se generează astfel, pe de o parte un sentiment de culpă, de nelinişte vinovată că i-a înfruntat, iar pe de alta de teamă că, din aceleaşi motive, ar putea pierde afecţiunea celor apropiaţi. Sînt trăiri care diversifică registrul emoţional al preşcolarului, dar îi şi solicită resursele la maximum. La aceasta se mai adaugă şi solicitările (uneori dure), determinate de schimbarea, firească dealtfel, a tipului de relaţie copil-familie cu cel din colectivitatea de copii. Oferindu-i posibilităţi de afirmare de sine prin comparare şi măsurare cu cei de o seamă cu el, prin competiţia de la egal la egal în care se angajează cu aceştia în lupta pentru obţinerea stimei adulţilor şi deci împlinirea unor nevoi emoţionale de valorizare, intrarea în colectivul de copii (organizat sau nu) îl obligă în acelaşi timp să renunţe la prezenţa mamei, la statutul preferenţial de acasă (al doilea „înţărcat" afectiv) pentru unul mult mai frustrant, generator şi el de sentimente contradictorii derutante.

În condiţiile în care capacitatea de înţelegere a situaţiilor şi de stăpînire a dorinţelor este încă prea puţin dezvoltată, lărgirea firească a orizontului extern şi intern îl pune pe preşcolar (foarte adesea) şi în postura de a vrea mai mult decît poate sau îi este permis, intrînd şi pe această cale în conflict cu realitatea. Este un conflict a cărui explicaţie nu-i este totdeauna prea clară şi poate tocmai pentru aceasta este mai neliniştitor şi mai greu de suportat sau acceptat. Toate aceste motive fac ca între 3 şi 5 ani copilul să pară capricios, egoist, instabil emoţional, exagerat de gelos, posesiv, rigid, încăpăţînat, voluntar, agresiv şi în acelaşi timp nesigur, exagerat de sensibil, însetat de afecţiune şi dorinţă de valorizare.

În acest tumultos proces de confruntări şi trăiri contradictorii, treptat, desigur nu şi fără momente dramatice caracterizate prin opoziţie aparent absurdă, copilul îşi diversifică şi nuanţează foarte mult disponibilităţile emoţionale : devine capabil să stabilească contacte reale şi să colaboreze cu cei de o seamă cu el ; începe să nu-i mai fie indiferentă prezenţa şi nici părerea altora ; se amplifică nevoia de a fi lăudat şi aprobat ; creşte dorinţa de succes şi afirmare, fapt care-l face ca uneori să recurgă la denaturarea conştientă a adevărului şi laudă de sine ; apare mîndria şi foarte adesea este auzit adresîndu-se partenerului de joacă „Tu poţi să faci aşa ?" ; devine generos, sociabil, apare satisfacţia de a fi util ; se străduieşte să capete aprobarea şi să merite dragostea celor din jur ; ajunge să fie conştient de propriile trăiri emoţionale, le descoperă varietatea, constată că nu ţine în mod egal la ambii părinţi şi se jenează să recunoască ; apar conduite etice, ruşinea, răspunderea faţă de actele proprii ; se mîndreşte cînd a reuşit să respecte interdicţii, ştie ce înseamnă a fi rău sau bun.

G) Activitatea devine mai stabilă şi mai pregnant condusă de scopul care capătă sensuri mai bine structurate ; beneficiază de dezvoltarea iniţiativei, de apariţia a noi mobiluri şi interese, de curiozitatea vie şi de dorința de succes și afirmare. Este perioada în care se dezvoltă capacitatea de a îndeplini acțiuni impuse, un program anumit și a respecta norme.

Jocul continuă să fie forma principală în care se exprimă activitatea copilului și la această vîrstă el cunoaște un intens proces de dezvoltare și diversificare.

Jocul simbolic ajunge în această perioadă la apogeul dezvoltării sale, beneficiind din plin de complexitatea noilor relații interpersonale, de diversificarea formelor de exprimare ca și de înflorirea imaginației. În jocul simbolic, gîndirea se detașează într-o oarecare măsură de acțiune pentru a se plasa în avangandă și a o conduce. Lăsînd de o parte valoarea cognitivă, rolul în asimilarea realității (foarte important și el), trebuie reamintită importanța deosebită care se atribuie jocului simbolic în menținerea echilibrului emoțional al copilului, echilibru atît de solicitat în această perioadă. El lasă copilului libertatea de a relua, după voie, în manieră de joc, deci eliberat de tensiunea confruntării directe, situațiile conflictuale trăite. Îi dă astfel posibilitatea fie să-și atribuie rolul celorlalți și deci să-i înțeleagă mai bine în atitudinile și reacțiile lor, fie să recurgă la rezolvări și soluții reflectînd aspirațiile, năzuințele, voința sau capacitatea sa de înțelegere și apreciere a situaților contribuind astfel la apropierea de realitatea subiectivă a celorlalți, la afirmarea eului propriu, la dezvoltarea conștiinței de sine, la lichidarea unor conflicte sau la compensarea unor trebuințe nesatisfăcute. El oferă copilului libertatea pe care n-o are, reușite asupra dificultăților altfel insurmontabile, elimină riscurile pe care le implică confruntarea directă cu realitatea, asigură succesul sigur și libertatea de voință.

Alături de jocul simbolic se dezvoltă *jocul de construcții* și își fac apariția forme noi cum ar fi *jocul cu roluri,* iar spre sfîrșitul perioadei — *jocul cu reguli.* Dacă jocul simbolic și jocul de construcții nu impun obligator prezența unor parteneri, celelalte noi forme de joc nu pot exista în afara grupului, fapt care le conferă noi virtuți. În general, între 3 și 5 ani, numărul copiilor care se joacă împreună colaborînd este egal cu numărul anilor copilului (Rose Vincent, 1972).

La început rudimentar, contactul cu ceilalți copii se lărgește, se diversifică și se nuanțează. Prin intermediul jocului partenerii ajung să fie receptați de la un moment la altul și de la o situație concretă la alta ca : modele de imitat pe care se străduiește să le întreacă ; amenințare ; colaboratori egali sau capabili să îndeplinească anumite roluri.

Pînă la 4 ani, în joc, activitatea celoralți copii reprezintă posibile modele sau sugestii de urmat iar uneori, prin forța lucrurilor, amenințări, prezențe menite să-l perturbeze, să se amestece nepoftite în activitate sau să-i distrugă realizările, motiv pentru care, certurile (scurte, intense, dar trecătoare — Thomson, 1952) sînt foarte numeroase, reclamînd adesea intervenția adultului.

Pînă la vîrsta de 4 ani, în jocul de construcții spre exemplu, copilul își ia ce-i trebuie pe măsură ce activitatea sa o cere. După vîrsta de 4 ani, începe să-și facă provizii pentru a-și întrece vecinul cu care intră vizibil în competiție, dorința de a-l depăși marcînd pe mai departe, tot mai pregnant, o parte a raporturilor sale cu ceilalți.

Între 4 și 5 ani apare și *jocul cu roluri,* joc asociativ care implică atitudini diferite ale partenerilor cu care cooperează, înțelegeri și reglementări, adevărate tentative de organizare comună a activității. La început tentativele de colaborare reală se lovesc necontenit de incapacitatea partenerilor de a elabora și mai ales de a reprezenta colectiv un scop comun. Se începe cu colaborări de felul lui „Eu fac acum și pe urmă te joci și tu cu ea ! Da ? “. Se ajunge repede la formula în care domină complementaritatea acțiunilor, ordonarea temporală a intervențiilor și efortul susținut de a fi cît mai autentic pentru a putea fi înțeles și respectat de ceilalți. Partenerii trebuie să-și ajusteze și adecveze arsenalul mimico-pantomimic regulilor și convenientelor comune. În acest fel, jocul cu roluri constituie un prim început de însușire a unor relații sociale autentice, întrucît tovarășul nu mai constituie un simplu accesoriu necesar ci o individualitate proprie, colaborator cu sarcini complimentare, ca în jocul „de-a doctorul“, „de-a mama și copiii“ etc.

Spre 6 ani se trece la *jocul cu reguli* — șotronul, hoții și vardiștii, ereții și porumbeii etc. Formă mai complexă de joc, el cere condiții egale pentru toți, respectarea riguroasă a unor norme, stăpînire de sine, competiție, într-un cuvînt exersarea de noi relații apropiate de cele dintre adulți. Regulile au în această etapă valoare de *tabu,* sînt respectate cu strictețe pentru că așa trebuie. Fac excepție doar unii copii care, insuficient socializați, refuză să se joace dacă nu le sînt acceptate încălcări sau anumite condiții privilegiate.

Interesul copilului este marcat și de plăcerea cu care ascultă și solicită să i se spună povești chiar dacă le știu deja foarte bine.

Însușirea unor deprinderi și respectarea unor interdicții este o altă latură esențială a activității copilului în această perioadă care-l duce în pragul școlarizării. Învață să se dezbrace și să se îmbrace fără dificultate, mănîncă și se spală singur. Deprinde folosirea creionului și să deseneze, face mici servicii ajutînd la unele treburi gospodărești, se obișnuiește să respecte interdicții. E drept, la început (3—4 ani) forța interdicției este legată de prezența celui care a impus-o, după plecarea acestuia dorința sau curiozitatea depășind capacitatea de a se stăpîni. Treptat, dorința de afirmare și de laudă, asociate maturizării proceselor inhibitorii, îl fac din ce în ce mai capabil să-și stăpînescă pornirile.

H) Conștiința. Pînă la 2 ani și jumătate copilul a făcut progrese în direcția cunoașterii și conștientizării lumii înconjurătoare, receptînd-o din ce în ce mai mult ca pe o realitate independentă, dar pe care și-a apropiat-o numai examinînd-o și imitînd-o prin toate mijloacele de care dispune. Spre 3 ani însă, pe baza numeroaselor sale achiziții, copilul devine capabil să se reprezinte pe sine. în situații în care l-a văzut pe altul. Apoi, în contextul a variate și repetate situații în care a fost confruntat cu lumea externă (care-l obligă tot mai mult să țină seamă de particularitățile ei), treptat, treptat, începe să devină conștient că reprezintă o individualitate investită cu acte și voință proprie, făcînd trecerea de la simplul sentiment de sine la conștiința de sine. Descoperă deosebirea dintre sexe și pe sine ca aparținînd unuia dintre ele. Faptul că preșcolarul devine conștient de propria sa existență, chiar dacă numai la un nivel elementar, constituie un important cîștig într-un domeniu implicat și implicabil în întreaga sa viață psihică.

În același timp deprinzînd respectarea unor norme de conduită, sistemul de interdicții pe care și le însușește devin conștiința sa morală.

La început preşcolarul se conformează părinţilor imitîndu-i. Apoi, supunîndu-se, chiar împotriva propriilor sale dorinţe, de teama de a nu le pierde dragostea sau din nevoia de a le face plăcere. În general prezenţa nemijlocită a adultului este indispensabilă, absenţa sa suprimind spontan interdicţia. Pe măsură însă ce imaginile interiorizate ale părinţilor, adevărate „organe de control al comportamentului“, se consolidează, copilul îşi apropie tot mai mult sistemul de exigenţe şi expectanţe ale acestora. Ceea ce-şi apropie copilul nu este însă o imagine cu totul obiectivă a realităţii, ci doar ceea ce el este în stare să înţeleagă, modul în care raportul autoritate/supunere îi apare, deformat fiind de limitele gîndirii şi afectivităţii sale. Din acest motiv conştiinţa sa morală are la bază în principal autoritatea adultului fiind ca atare rigidă, iraţională. Este o conştiinţă care funcţionează după formula recompensă-pedeapsă, actele fiind evaluate după gradul lor de conformism, binele confundîndu-se cu voinţa părinţilor sau educatorilor. Încălcarea ei implică un sentiment de vină. Referindu-se la acest aspect, J. Piaget subliniază că pentru preşcolar gravitatea unei minciuni este proporţională cu evidenţa sau gradul ei de incredibitate : o minciună crezută de adult nu este nici măcar o minciună.

I) Criza de opoziţie. Se descrie aparte un complex de fenomene care, caracterizînd comportamentul copilului între 2 ani şi jumătate şi 5 ani, are o importanţă teroetică şi practică deosebită ; este vorba de ceea ce Ch. Büchler a numit „criza de opoziţie“. Avînd ca sursă natura contradictorie a transformărilor şi trăirilor emoţionale ale copilului, ea depăşeşte larg prin conţinutul manifestărilor şi implicaţiilor sale sfera afectivităţii, marcînd activitatea şi relaţiile acestuia cu anturajul în aşa măsură încît aproape că nu există părinţi care să nu o remarce. Ei constată cu nedumerire, nelinişte, iritare şi chiar desperare schimbarea radicală ce se produce în comportamentul copilului, care începe să-şi impună tot mai acut punctul său de vedere. Este perioada lui „Ba nu ! “, „Eu singur“, „Eu fac“, „Aşa vreau“ sau „Nu vreau ! “ etc., ca şi a unor manifestări de tipul bătutului din picior, tăvălitului pe jos sau al crizelor dramatice de agitaţie psiho-motorie însoţite sau nu de auto- şi/sau eteroagresivitate, prin care copilul caută să-şi impună voinţa sau îşi exteriorizează neliniştile, frămîntările, temerile şi incertitudinile sale.

Pînă la 2 ani şi jumătate copilul a făcut progrese în cunoaşterea lumii sale înconjurătoare pe care şi-a apropiat-o în principal examinînd-o şi imitînd-o prin toate mijloacele disponibile. Pe baza achiziţiilor căpătate el devine capabil să se reprezinte pe sine în posturi în care l-a văzut pe altul. Din acest moment, în contextul unor situaţii variate în care fie că este incapabil să dea curs unor solicitări, fie că imită atitudini interdictive ale celor din jur sau refuză (la început întîmplător şi mai apoi activ) să îndeplinească cerinţe ale acestora, copilul începe să se descopere pe sine. El constată că reprezintă o individualitate investită cu voinţă proprie, diferită şi chiar opusă voinţei celorlalţi, intrînd astfel într-un proces laborios de edificare a unui EU propriu, independent. Este un proces pe cît de indispensabil normalei dezvoltări a copilului, pe atît de supărător pentru adultul neavizat. Aceasta deoarece în condiţiile în care preşcolarul este încă nesigur de sine, de forţele şi voinţa sa, nevoia acută de a se delimita, defini, confirma şi afirma ca individualitate, nu are nici o altă cale mai accesibilă mai directă, mai sigură și mai eficace de a se valida decît exprimarea opoziției sale față de adultul care l-a tutelat și căruia i-a dat ascultare deplină.

Pentru a-l înțelege însă pe copilul nerăbdător să ia în stăpînire realitatea înconjurătoare și pe sine însuși nu trebuie scăpat nici o clipă din vedere faptul că, deși adesea foarte supărătoare în formă, mijloacele prin care înfruntă sau pune la încercare autoritatea adultului sînt în fond lipsite de semnificația gravă care eronat li se atribuie. Ele nu au în mod voit și nici în primul rînd un caracter provocator sau de sfidare, nu sînt rea-voință și într-un anumit sens nici nu se adresează în mod special (și cu atît mai puțin ostentativ) celor din jur. Pentru copil, esențial nu este efectul atitudinii sale asupra adultului (aceasta, așa cum se va vedea, îl și pune în derută). El nu urmărește înadins și nici nu dorește să supere sau să irite. Prin opoziția sa copilul țintește în primul rînd descoperirea, afirmarea și impunerea propriei sale voințe (noua sa achiziție a cărei natură și performanțe nu-i sînt încă clare), măsurarea și exersarea propriilor sale forțe, satisfacerea nevoii imperioase de a se cunoaște, a se delimita și a se afirma, în primul rînd în proprii săi ochi.

Alteori, așa cum pe bună dreptate subliniază P. Osterrieth (1960), nedispunînd încă de scheme de acțiune suficient de variate care să satisfacă voința dornică de exprimare, copilul găsește în sugestiile anturajului un cîmp bogat de inițiative a căror copiere în negativ le asigură caracterul de inedit și valoarea de acte independente.

Indiscutabil, preșcolarul opunîndu-se adultului poate să și protesteze față de amestecul prea des, prea brutal sau prea lipsit de tact al acestuia în existența sa, amestec în care i se impune ceea ce copilului nu-i place, nu este capabil să înțeleagă sau nu poate să accepte. Vorbind despre nesupunere la copil, Gilbert Robin (1938) atrăgea atenția asupra consecințelor nefaste asupra dezvoltării acestuia în eventualitatea în care, procedînd după bunul lor plac, părinții ar realiza idealul lor de supunere.

Copilul care înfruntă voința părinților se lovește, însă, nu numai de replica imediată și directă a acestora. Așa cum s-a mai spus, opoziția solicită din plin pe copil, generînd între altele sentimente de culpabilitate dar mai ales teama neliniștitoare a pierderii afecțiunii și dragostei celor apropiați lui. Este un preț pe care nu-l poate accepta, nevoia naturală de protecție și afecțiune fiind cel puțin tot atît de puternică ca și cea de afirmare de sine. De aceea amenințarea necontenită cu retragerea afecțiunii, amenințare a cărei prezență o suspectează ori de cîte ori refuză să dea ascultare, ca și în multe și repetate situații cotidiene (trimiterea la grădiniță, frustrările care încep să i se impună tot mai frecvent, imposibilitatea de a face față unor exigențe impuse de anturaj, apariția unui frățior sau surioare mai mici), nu-l pot lăsa indiferent. În oricare din ipostaze s-ar situa, acest sentiment de culpabilizare și insecuritate îl face pe copil nesigur, capricios, inconsecvent și nu de puține ori și mai obstrucționist, opoziția generînd și ea opoziție. Aceasta deoarece copilul se vede nevoit să tatoneze și să sondeze necontenit calitatea afecțiunii de care se mai bucură și de a cărei existență are motivele sale să se îndoiască, exagerînd, aparent absurd, încăpățînarea și punînd astfel la grea încercare răbdarea și îngăduința tocmai a acelora la care ține mai mult.

Dragostea de care se mai bucură încă, în ciuda numeroaselor amenințări și incidente, echivalează în sinea sa tocmai cu capacitatea de a i se trece cu vederea, suporta și ierta excesele.

Opoziția preșcolarului apare astfel ca o manieră de răspuns care intră în firescul acestei perioade a dezvoltării copilului. Ea este, afirmă D. Wallon (1968), Eu-l copilului care se construiește pe platforma voinței adultului căruia i se opune. În condiții normale, ea are mai multe valențe pozitive decît negative și creează copilului mai multe dificultăți și suferințe decît cele care-l privesc nemijlocit pe adult. Reflectînd procesul de edificare a conștiinței de sine, neliniștile, incertitudinile, inconsecvențele și caracterul ambiguu, contradictor al trăirilor emoționale ale preșcolarului, opoziția diversifică, complică, consolidează și finisează universul psihic al acestuia.

Nevoia de afirmare, valorizare și dragoste, culpabilizările, incertitudinile, nesiguranța, temerile, gelozia, ura, dragostea și incapacitatea de a înțelege și accepta realitatea, trăsături atît de divergente în care opoziția este strîns implicată, fac nu de puține ori comportamentul preșcolarului mic imprevizibil, obstrucționist, greu de înțeles și justificat cu logica gîndirii adulte creînd probleme anturajului, probleme care au și impus individualizarea și descrierea lor ca fenomene distincte în cadrul complexului proces al dezvoltării sale psihice la această vîrstă.

Aspecte psihopedagogice. Dezvoltarea armonioasă a tuturor laturilor activității motorii și vieții psihice, însușirea unor deprinderi și a capacității de a respecta un program constituie principalele obiective ale psihopedagogiei la această vîrstă. Se vor urmări : dezvoltarea abilității motorii, lărgirea cunoștințelor, stimularea limbajului și însușirea tuturor deprinderilor de autoservire, indispensabile intrării în școală.

O atenție deosebită trebuie acordată procesului de conștientizare și afirmare de sine. Există, desigur, un moment al crizei de opoziție care riscă să devină o atitudine, un mod de relație cu anturajul. Ar fi însă o greșeală să se reprime cu orice preț obișnuitele demonstrații de forță și inconsecvență de care dă dovadă preșcolarul, tot așa cum este eronat a nu li se opune nici o rezistență lăsîndu-le să se desfășoare la voia întîmplării. Atitudinea severă, despotică nu face decît să înăbușe personalitatea în formare a copilului sau să-i amplifice la maximum neliniștile, făcînd comportamentul său și mai inconsecvent. În schimb permisivitatea exagerată lipsește pe copil de jaloanele necesare pe care el însuși le caută în cadrul nevoii sale de acceptare, afirmare și valorizare alimentîndu-i în același timp teama că el nu contează în ochii și inima celor care-l ignoră sau îl tratează cu indiferență pe el și felul său de a fi. În ambele alternative, deruta copilului face ruptura legăturilor sale cu anturajul inevitabilă, amplificînd sentimentul de insecuritate și făcînd comportamentul său și mai de neînțeles. Dacă, din contra, se vor considera manifestările care caracterizează criza de opoziție ca expresie a unor particularități de vîrstă cu caracter pasager, vor putea fi abordate cu tact și răbdare, fără panică și exagerări. Se va căuta să se descopere și să se corecteze cauzele care-l fac pe copil să recurgă la forme de manifestare ieșite din comun, refuzîndu-i excesele cu grija de a-l face să înțeleagă că în nici un caz nu i se refuză dragostea și că nu el a devenit indezirabil, ci doar unele din actele sale.

Nu se va pierde din vedere nici o clipă că opoziția (ca atitudine) constituie una din forțele care-l fac pe copil să-și însușească o bună parte din deprinderi. „Eu pot“, „Lasă fac singur“ etc. valorificate cu tact și răbdare reprezintă pîrghii importante în mîna educatorilor, opoziția putînd și trebuind să fie cu îndemînare și tact orientată către forme de exprimare și activități cu conținut pozitiv.

În aprecierea opoziției preșcolarului va trebui luat în considerație și faptul că diferiți copii parcurg perioada de criză în mod diferit și ca urmare a particularităților lor individuale de răspuns, particularități determinate de amalgamul care se constituie în urma împletirii factorilor înnăscuți cu cei căpătați în etapele anterioare dezvoltării. Există eventualitatea ca atitudini rejective, traumatizante, din partea familiei să fi tensionat relațiile încă cu mult înaintea acestei perioade de viață, dar numai acum, cînd răspunsul copilului capătă rezistență, forță și conținut individual, conflictul să se exteriorizeze într-o manieră dramatică. Oricum, ori de cîte ori anturajul nu poate sau nu se simte în stare să înțeleagă sau să găsească o cale rezonabilă de rezolvare a tensiunilor generate de opoziția preșcolarului, consultul specialistului este de preferat ori căror soluții arbitrare.

Legată strîns de particularitățile vieții afective la această vîrstă este și *gelozia față de ceilalți frați (surori)*, pe care îi descoperă acum în special ca pe niște rivali la afecțiunea părinților. Ea se îndreaptă mai ales spre cel din urmă venit pe lume, care rupe echilibrul vechilor relații și, firesc, acaparează aproape întreaga atenție a familiei. De aceea nu trebuie să surprindă, spre exemplu, dorința de a fi ținut în brațe, de a suge alături de cel mic, de a fi înfășat și, în general, de a primi aceeași (sau chiar mai multă) atenție și îngrijire. Alteori, direct sau indirect, manifestă intenția de a o substitui pe mamă în raporturile cu cel mic, nutrește gînduri de răzbunare sau trece la amenințări ori acte agresive înfăptuite deschis sau pe ascuns. În astfel de situații este de preferat a se evita să se acorde îngrijiri celui mic și să se manifeste tandrețe față de el în prezența preșcolarului. Se va căuta reducerea (pe cît posibil) a frustrărilor impuse de noua prezență în familie, ca și orice gest sau atitudine valorizatoare a acesteia. Compensator, părinții sînt datori să amplifice semnele de afecțiune, să valorizeze cît mai mult ajutorul pe care preșcolarul îl aduce cu diferite ocazii, independența și posibilitățile sale fizice sau de orice altă natură pentru că, prin comparație, el este mai mare și mai capabil decît cel mic care este atît de neajutorat.

Nu se va scăpa din vedere că stimularea spiritului competitiv, necesară, firește, dezvoltării cunoștințelor și abilității preșcolarului, poate transforma — în mintea acestuia — orice partener în rival și că, deci, educarea spiritului de colaborare trebuie să reprezinte o preocupare de bază încă din această perioadă. În acest sens o mare importanță o capătă grija pentru formarea și dezvoltarea unor conduite morale și sociale, indispensabile dealtfel nu numai procesului de școlarizare ci întregii desfășurări a dezvoltării ulterioare a individului. Între cei 7 ani de acasă, a căror importanță înțelepciunea populară a sesizat-o demult, perioada

3—6 ani are un loc deosebit. Astăzi însă, prin specificul structurării și disponibilităților de timp, familia nu mai este capabilă singură să asigure întregul arsenal de forme și mijloace necesare exersării tuturor tipurilor de abilități impuse de complexitatea și mobilitatea societății contemporane. În acest context, grădinița devine un ajutor tot mai de neînlocuit. Aceasta deoarece, în colectivitateta de copii, sub supraveghere permanentă, preșcolarul învață în primul rînd să suporte separarea de mamă și familie. Oferind un climat și un punct de vedere afectiv nou, grădinița îl obligă pe copil să-și cucerească singur un loc între ceilalți, fără să beneficieze nemijlocit de condițiile favorizante ale dragostei părintești. Activitatea în colectiv îl supune la frustări și constrîngeri, îl învață să fie unul printre ceilalți, erodînd necontenit modul său egocentric de a privi realitatea. Preșcolarul își însușește astfel conștiința autonomiei și valorii sale ca și pe a celorlalți tovarăși, aceștia căpătînd treptat, treptat, statutul de individualități distincte și variate ce constituie în același timp modele și exemple pozitive (sau negative) de conduită. În plus, în persoana educatorilor, copilul ia cunoștință și de noi imagini și modele ale adultului, altele decît cele din familie, dar și cu noi confirmări, de această dată din afară, a noțiunilor de bine și rău, frumos, urît, valoare, nonvaloare etc.

În jocul mobil al confruntărilor cu cei de o vîrstă cu el, în relația de grup, copilul descoperă necesitatea dreptății și reciprocității, respectul pentru ceilalți, învață să facă ceva în comun. Într-un cuvînt, grădinița oferă copilului un cîmp nelimitat de afirmare și dezvoltare, de satisfacere a nenumărate nevoi psihologice și de mediere a însușirii primelor elemente de experiență socială. Supunînd pe copil presiunilor necesare transformării sale într-o ființă socială, grădinița nu poate și nici nu trebuie să se substituie părinților pe care doar îi ajută și completează în condițiile în care poziția lor, prin firea lucrurilor privilegiată, contribuie la echilibrarea și armonizarea raportului dintre ceea ce i se oferă și ceea ce se cere de la copil.

Este însă tot atît de nefondată și teama părinților, care exagerează riscul la care ar putea fi expuși copiii lor, întîlnind în grădiniță, ca și în oricare grup uman dealtfel, exemple sau modele negative de conduită. Nu ascunderea de copil a acestor realități, nu evitarea prin orice mijloace de a lua cunoștință de ele înseamnă garanția unei educații bune. Binele și răul sînt noțiuni care se definesc reciproc. Numai cunoașterea și confruntarea cu ele, urmată de opțiunea deliberată a binelui în luptă cu tentația, constituie garanția unor rezultate sigure și de durată. Dacă copilul are acasă o familie ale cărei relații interpersonale sînt cu adevărat securizante pentru el, aceasta nu are riscuri care să poată concura cu avantajele pe care colectivul de copii i le oferă pregătirii sale pentru școală și viață.

2.1.2.4. ȘCOLARUL MIC

Această perioadă a copilăriei (între 6 și 10 ani) se caracterizează prin importante schimbări în condițiile de viață și activitate. Este vorba, în principal, de confruntarea cu școala și adaptarea la cerințele procesului de învățămînt, care implică un nou sistem de relații cu anturajul, obligația de a-și însuși sistematic cunoștințe și de a face față unor exigențe mai riguroase și mai complexe. În această etapă, creierul continuă să crească, atingînd 90% din greutatea sa de la vîrsta adultă ; se dezvoltă în special lobii frontali și continuă procesul de diferențiere neuronală și a conexiunilor corticale ; apare ritmul *alfa* evidențiabil electroencefalografic.

Din punct de vedere *somatic,* etapa debutează prin schimbarea dentiției de lapte și continuă cu accentuarea ritmului creșterii staturo-ponderale, fenomen mai marcat la fete decît la băieți.

Dezvoltarea motorie. *A) Motricitatea.* Sistemul muscular și osteo-articular se dezvoltă morfologic și se perfecționează din punct de vedere funcțional. În această perioadă, în urma unor exerciții și antrenamente repetate, copilul ajunge să deprindă abilitățile necesare scrisului, să-și înăbușe marea sete de mișcare și să-și controleze și elimine mișcările spontane parazite.

Scrisul, în special, cere îmbunătățirea deosebită a coordonării musculare și, de asemenea, sincronizarea cooperării dintre analizatorul vizual și mioartrochinetic. Însușit în mare parte pe parcursul primului an de școală, el se perfecționează necontenit de-a lungul întregii perioade. Este vorba nu numai de fidelitatea cu care sînt reproduse semnele grafice, ci și de restrîngerea grupelor musculare implicate de reducerea încordării și diminuarea forței cu care este strîns creionul sau se apasă foaia de hîrtie și chiar de scăderea nevoii controlului vizual permanent.

Și celelalte acte motorii beneficiază de creșterea forței musculare, economicizarea mișcărilor și adîncirea gradului de independență a membrelor. Sînt numeroase jocurile și activitățile motorii care dezvoltă precizia, îndemînarea și viteza mișcărilor. Se amintesc doar : jocul cu coarda, șotronul, plicul, elasticul etc. Cu toate aceste indiscutabile progrese, trebuie reținut că procesul de osificare (încă neîncheiat) nu asigură inserțiilor musculare puncte de sprijin suficient de rigide. Din acest motiv, împreună cu lipsa exercițiului și incapacitatea dozării efortului în concordanță cu cerințele reale ale acțiunii (la scris de exemplu, la început, copilul își contractă exagerat musculatura întregului braț și uneori și a trunchiului, gîtului și maxilarelor), copilul obosește repede, mai ales dacă i se cere să efectueze mișcări fine și precise.

Dezvoltarea psihică. *A) Percepțiile.* Școlarul mic continuă să cunoască realitatea înconjurătoare predominant prin intermediul observației directe, primul sistem de semnalizare rămînînd principala sa cale de contact cu lumea externă lui. În acest cadru, percepțiile cunosc o dezvoltare intensă, cîștigînd în fidelitate, complexitate, precum și în capacitatea de a fi dirijate și utilizate intenționat. Dezvoltarea lor beneficiază de diversificarea experienței și maturizarea atenției, de intervenția corectoare a anturajului, de apariția capacității de a corela experiența trecută cu cea prezentă și de a se ajuta de gîndire în aprecierea și verificarea conținutului informațiilor oferite de organele de simț. Învățînd în mod organizat ce anume trebuie să sesizeze și cum trebuie procedat, școlarul se deprinde să-și utilizeze analizatorii în mod activ, dirijat și sistematic. Toți analizatorii se dezvoltă, dar mai ales cei legați de însușirea scrisului și cititului, activitate specifică acestei perioade a dezvoltării infantile.

a) Analizatorul vizual. Școlarul mic învață să recunoască cifre, litere, silabe, cuvinte și semne de punctuație încă în cursul primei clase. Recunoaște curent nuanțele de culori. După vîrsta de 7 ani știe să corecteze aparențele legate de iluziile de perspectivă. La 8—9 ani este faza realismului vizual în desen, acesta redînd numai ceea ce este vizibil dintr-un punct de vedere particular. La 9—10 ani alege corect dintr-un număr de desene pe cel care reprezintă imaginea văzută dintr-o poziție dată și este capabil să traseze cu anticipație nivelul corect al apei într-un pahar căruia i se imprimă diverse înclinații sau linia catargului unei corăbii pusă pe aceeași apă.

b) Analizatorul auditiv ajunge încă pe parcursul primului an de școală capabil să analizeze cuvintele, să individualizeze foneme și silabe, poziția și ordinea lor; mai mult, învață să le ofere corect corespondențele grafice ajungînd să scrie după dictare.

c) Analizatorul mioartrochinetic se perfecționează și el in legătură directă cu scrisul, contribuind la asigurarea condițiilor indispensabile necesare gestului grafic.

d) Ceilalți analizatori își îmbunătățesc și ei în mod corespunzător performanțele.

B) Atenția. Activitatea școlară cere și dezvoltă intens atît latura voluntară cît și pe cea involuntară a atenției. Ea devine mai stabilă și mai aptă de a selecta stimulii și a se orienta către cei care contribuie la realizarea unor scopuri urmărite voit. Atenția involuntară continuă să predomine asupra celei voluntare, fapt care face ca, mai ales în primele clase, copilul să se caracterizeze prin slaba capacitate de a persevera, prin caracterul superficial al percepțiilor, prin frecvența greșelilor din neatenție la scris sau citit, prin tendința de a răspunde la repezeală, pe ghicite, cu nerăbdarea de a termina cît mai repede o anumită activitate și a trece la alta și, de asemenea, prin ușoara sa fatigabilitate și distractilibitate. Atenția școlarului mic este lesne captată de stimuli în mișcare sau perturbatori.

C) Memoria. Capacitatea mnestică se dezvoltă și perfecționează, cîștigînd în suplețe, întindere, fidelitate, dar și posibilitatea de a fi utilizată dirijat și voluntar. La aceasta contribuie direct antrenamentul școlar care o intelectualizează, ordonează și disciplinează. Școala îl deprinde pe copil să facă din însușirea cunoștințelor un scop urmărit conștient.

Firesc, la această vîrstă, memoria continuă să păstreze o serie de particularități. Școlarul mic reține în primul rînd ceea ce-l frapează, ceea ce-i trezește interes sau dacă este direct și imediat cointeresat. El reține mecanic, fără efort deosebit de prelucrare. Sînt informații concrete pe care se străduiește să le redea cît mai fidel posibil. Abia spre vîrsta de 10 ani caracterul logic și selectiv al memoriei începe să apară mai bine conturat. Din aceste motive, în evocarea voluntară a datelor, la această vîrstă, copilul manifestă o evidentă dificultate de a desprinde fapte din ansamblul situațiilor cu care au fost înregistrate și fixate preferînd să le redea împreună cu întregul lor context. În același timp memoria de recunoaștere este mult superioară celei de evocare, copilul făcînd vizibile eforturi pentru a relata pînă și ceea ce face dovada că știe foarte bine. Nevoia de a reda cît mai pe de rost ceea ce învață trebuie treptat, treptat, corectată.

D) Gîndirea. Perioada 6—10 ani se caracterizează prin mari și importante achiziții în sfera intelectului.

În primul rînd este vorba de însușirea capacității de a elabora imagini mintale reproducătoare și reversibile ale mișcării și transformărilor. Faptul face ca gîndirea să nu mai aibă caracter predominant static, dînd copilului posibilitatea să surprindă aspectele dinamice ale raporturilor și relațiilor dintre fenomene și, de asemenea, să sesizeze constanța realității obiective dincolo de aparențele oferite de transformările pe care această realitate le suferă. Astfel, după vîrsta de 7 ani, copilul poate reface în minte, în dublu sens, fenomene percepute nemijlocit. Admite, de aceea, că o cantitate de apă rămîne aceeași atunci cînd trece dintr-un vas larg într-unul îngust și nu se mai lasă înșelat de nivelul diferit al lichidului din trei recipiente de forme diferite în care s-a turnat apă cu aceeași măsură, sesizînd constanța cantităților. După vîrsta de 8—9 ani acceptă și înțelege de ce dacă $A - B = C$, atunci $B + C = A$.

Școlarul mic își însușește capacitatea de a compara și confrunta reprezentările mintale între ele, de a reveni și a reconsidera datele informaționale în raport cu experiența anterioară, de a sesiza imposibilul, absurdul sau contradicțiile și de a corecta inadvertențele operînd astfel cu elemente de logică. În ceea ce privește relațiile de cauzalitate, acestea încep să nu mai fie doar subînțelese și nici considerate ca ceva de interes secundar. Școlarul mic învață să caute explicații, să și le ofere lui și anturajului, dar rămîne încă înclinat să confunde acțiunea sau simpla succesiune cu cauza reală a evenimentelor.

Încă pe parcursul primului an de școală, copilul ajunge repede să numere fără a se mai folosi de degete sau alte obiecte, făcînd dovada capacității de a elabora noțiuni. Își însușește apoi operațiile aritmetice elementare (adunarea, scăderea, înmulțirea și împărțirea), noțiunile de unitate de măsură (înțelege spre exemplu, după vîrsta de 7 ani, de ce 1 kg de fier nu este mai greu decît unul de lînă) și devine capabil să folosească în anumită măsură toate operațiile gîndirii : analiza, sinteza, abstractizarea, generalizarea, concretizarea, comparația și diferențierea. Într-un cuvînt, școlarul mic capătă posibilitatea de a opera nu numai cu formele concrete ale realității sau cu imaginile lor mintale ci și cu noțiuni, structuri generalizatoare, abstracte.

Gîndirea școlarului mic, devenind mai coerentă, mai sistematică și mai logică, rămîne încă intens încărcată emoțional. Din acest motiv în definițiile și descrierile sale el are tendința să dea prioritate aspectelor care l-au impresionat mai mult. Leul, spre exemplu, este în primul rînd fioros, cîinele mușcă ș.a.m.d.

Se poate spune că, pe parcursul primilor 4 ani de școală se edifică, ceea ce J. Piaget a numit „stadiul operațiilor concrete“, respectiv capacitatea de a grupa — de această dată, în ansambluri corelate — implicațiile raporturilor intuitive, anterior considerate doar izolat. Este o gîndire care rămîne concretă în esența sa. Aceasta deoarece, deși capabil să clasifice, să construiască categorii logice, să efectueze operații mintale, acțiuni interiorizate și reversibile, școlarul mic — utilizînd noțiuni cu un anumit grad de generalizare — nu este în măsură să opereze cu ipoteze și deducții ipotetice. El rămîne tributar percepțiilor și acțiunii, nevoii de a se sprijini pe obiecte și fenomene concrete, pe constatări considerate adevărate sau pe imagini și reprezentări mentale ale acestora.

E) Limbajul. Supus în cadrul școlii unui proces dirijat de stimulare și dezvoltare complexă, limbajul cunoaște un ritm intens de acumulări lărgind capacitatea de înțelegere și exprimare a copilului. Are loc în primul rînd o creștere importantă a vocabularului și o substanțială îmbunătățire a gradului de stăpînire a conținuturilor acestora, în condițiile deprinderii conștiente a numeroase reguli și noțiuni de gramatică. Ceea ce caracterizează, ceea ce este specific dezvoltării limbajului în această perioadă, reflectînd gradul dezvoltării sale psihice, este însă însușirea scris-cititului. Formă cu totul nouă de comunicare pentru copil, ea impune asimilarea simbolurilor grafice, cooperări polisenzoriale și integrarea la funcția limbajului a unor noi teritorii corticale.

F) Imaginația pierde vizibil din caracterul fantezist de mai înainte, apropiindu-se foarte mult de realitate. Se dezvoltă imaginația reproducătoare și capacitatea de a delimita realul de imaginar.

G) Afectivitatea continuă să-și pună intens amprenta asupra întregii vieți psihice și să domine întreaga existență a școlarului mic. Formele sale de exprimare devin însă mai bogate,, mai nuanțate și diferențiate, conținuturile sale exprimînd varietatea schimbărilor care intervin în existența copilului, în primul rînd ca urmare a intrării sale în școală. Aceasta aduce cu sine un nou sistem de relații a căror complexitate și particularități l-a făcut pe R. Mucchielly să-l numească și „univers al primei socializări".

Ca și grădinița, dar într-o manieră diferită, școala îl atrage pe copil oferindu-i posibilități largi de valorizare, dar în același timp îl constrînge, îi impune renunțări și sacrificii care-i solicită din plin resursele emoționale. Odată intrat în școală copilul face cunoștință cu un univers de raporturi cu realitatea bazat pe principii cu totul noi. Ele se deosebesc radical de cele anterioare întrucît, elev fiind, copilul este nevoit să ia contact cu noi imagini ale adultului, diferite de cele ale părinților și rudelor și în foarte multe privințe, cu o atitudine total diferită de cea a personalului din grădiniță. Pe de altă parte, noile condiții impun trecerea de la o stare de nediferențiere relativă și necoordonare obligatorie între punctele de vedere ale subiectului cu cele ale celorlalți, la o alta în care cooperarea în acțiune și informații, corelarea reciprocă a intereselor și opiniilor devin o necesitate reală și realizabilă.

În colectivul clasei copilul descoperă colegii ca pe niște egali, persoane care nu sînt automat superioare lui și care nu sînt însuflețite de bunăvoință față de el. Cu ei, fără să beneficieze de condiții avantajoase, trebuie să stabilească (și stabilește) în mod reciproc raporturi de muncă colectivă, de echipă sau de simpatie, dar și de competiție, rivalitate sau antipatie. În acest nou context de relații, caracterul dominator al nevoii de a fi iubit slăbește, lăsînd tot mai mult loc de desfășurare și exprimare a dorinței de a se pune în lumină și de a se afirma. Sînt mutații care merg mînă în mînă cu schimbările importante care au loc în această perioadă și în raporturile copilului cu părinții săi. Pe de o parte, părinții își revizuiesc radical atitudinea și pretențiile față de copilul-elev devenind imperativi, neconcesivi și autoritari. Relativ brusc, respectarea și îndeplinirea exemplară a obligațiilor școlare (în special) devin în ochii lor cea mai de preț calitate a copilului, iar pentru acesta aproape singura „monedă“ cu care-și mai pot asigura satisfacerea dorințelor și afecțiunea de care nu se poate lipsi. Pe de altă parte, găsind un cîmp mai larg și mai eficient de afirmare în competiția cu cei de o vîrstă cu el, copilul devine mai puțin angajat în confruntarea cu părinții săi, confruntare inegală și în același timp generatoare de atîtea frămîntări și suferințe. Scăderea dependenței sale față de rezultatul acestei confruntări, ca și diminuarea importanței confruntării cu părinții și, implicit, scăderea dependenței de rezultatul ei (întrucît nu mai este singura cale de valorizare), duc la atenuarea încordării care caracteriza raporturile cu familia în etapa crizei de opoziție. Copilul devine astfel tot mai disponibil pentru relații extrafamiliale la care este din ce în ce mai solicitat, ca și pentru îndeplinirea unui nou rol în familie și societate.

După vîrsta de 6 ani, tendința spontană de a se asocia și coopera se manifestă cu pregnanță (Frayland Nielsen, 1951), prezența partenerilor oferind o ocazie favorabilă de satisfacere a nevoii de afirmare și valorizare. În primii ani însă, partenerii sînt impuși de factori externi accidentali (colegi de clasă, vecini de apartament, rude, cunoștințe întîmplătoare etc.) și nicidecum de afinități personale și ca atare relațiile dintre copii nu au caracterul intim și durabil de mai tîrziu. Din acest motiv raporturile de reciprocitate, care se stabilesc între membrii grupului astfel constituit, sînt în principal compromisuri ce trebuie realizate între nevoia de afirmare a individului și aceea de conservare a grupului, singurul în măsură să ofere posibilitatea satisfacerii reale a multora din cerințele copilului. În plus, în acest context, trebuie subliniat și faptul că elevul primelor clase rămîne angajat mai mult de partea adultului pe care dorește să-l satisfacă decît de partea celorlalți copii sau a grupului. El manifestă deschis dorința și preocuparea de a se afirma în primul rînd în ochii adultului, deoarece numai aprecierea celor care sînt investiți cu prestigiu și autoritate, contituie mijlocul autentic de validare de sine. Însăși stima și aprecierea grupului decurge în această perioadă direct din poziția pe care copilul o ocupă în ochii adultului. În clasa I și chiar și a II-a, de exemplu, copilul pîrăște fără jenă și nimeni din colegi nu-l învinuiește pentru aceasta. El exteriorizează nu atît dorința de a face rău, cît mai ales nevoia de a-și confirma sieși și celorlalți, firește, că știe să aleagă între bine și rău, între ceea ce este permis și ceea ce înseamnă încălcarea regulilor cunoscute.

După vîrsta de 8—9 ani își face loc tot mai vizibil și preocuparea de a se face acceptat și apreciat de colectivul de copii a cărui opinie tinde să capete și ea un grad de independență. Această nouă orientare a copilului îi schimbă în bună măsură opțiunile, el începînd să-și exprime tot mai vizibil loialitatea față de grup. Este un grup care, asigurînd dreptul la adeziune liberă, eliberarea de autoritatea adultului și un cod de raporturi bazate pe respect reciproc între egali, capătă coeziune, devine mînă în mînă cu schimbările importante care au loc în această perioadă și în raporturile copilului cu părinții săi. Pe de o parte, părinții își revizuiesc radical atitudinea și pretențiile față de copilul-elev devenind imperativi, neconcesivi și autoritari. Relativ brusc, respectarea și îndeplinirea exemplară a obligațiilor școlare (în special) devin în ochii lor cea mai de preț calitate a copilului, iar pentru acesta aproape singura „monedă“ cu care-și mai pot asigura satisfacerea dorințelor și afecțiunea de care nu se poate lipsi. Pe de altă parte, găsind un cîmp mai larg și mai eficient de afirmare în competiția cu cei de o vîrstă cu el, copilul devine mai puțin angajat în confruntarea cu părinții săi, confruntare inegală și în același timp generatoare de atîtea frămîntări și suferințe. Scăderea dependenței sale față de rezultatul acestei confruntări, ca și diminuarea importanței confruntării cu părinții și, implicit, scăderea dependenței de rezultatul ei (întrucît nu mai este singura cale de valorizare), duc la atenuarea încordării care caracteriza raporturile cu familia în etapa crizei de opoziție. Copilul devine astfel tot mai disponibil pentru relații extrafamiliale la care este din ce în ce mai solicitat, ca și pentru îndeplinirea unui nou rol în familie și societate.

După vîrsta de 6 ani, tendința spontană de a se asocia și coopera se manifestă cu pregnanță (Frayland Nielsen, 1951), prezența partenerilor oferind o ocazie favorabilă de satisfacere a nevoii de afirmare și valorizare. În primii ani însă, partenerii sînt impuși de factori externi accidentali (colegi de clasă, vecini de apartament, rude, cunoștințe întîmplătoare etc.) și nicidecum de afinități personale și ca atare relațiile dintre copii nu au caracterul intim și durabil de mai tîrziu. Din acest motiv raporturile de reciprocitate, care se stabilesc între membrii grupului astfel constituit, sînt în principal compromisuri ce trebuie realizate între nevoia de afirmare a individului și aceea de conservare a grupului, singurul în măsură să ofere posibilitatea satisfacerii reale a multora din cerințele copilului. În plus, în acest context, trebuie subliniat și faptul că elevul primelor clase rămîne angajat mai mult de partea adultului pe care dorește să-l satisfacă decît de partea celorlalți copii sau a grupului. El manifestă deschis dorința și preocuparea de a se afirma în primul rînd în ochii adultului, deoarece numai aprecierea celor care sînt investiți cu prestigiu și autoritate, contituie mijlocul autentic de validare de sine. Însăși stima și aprecierea grupului decurge în această perioadă direct din poziția pe care copilul o ocupă în ochii adultului. În clasa I și chiar și a II-a, de exemplu, copilul pîrăște fără jenă și nimeni din colegi nu-l învinuiește pentru aceasta. El exteriorizează nu atît dorința de a face rău, cît mai ales nevoia de a-și confirma sieși și celorlalți, firește, că știe să aleagă între bine și rău, între ceea ce este permis și ceea ce înseamnă încălcarea regulilor cunoscute.

După vîrsta de 8—9 ani își face loc tot mai vizibil și preocuparea de a se face acceptat și apreciat de colectivul de copii a cărui opinie tinde să capete și ea un grad de independență. Această nouă orientare a copilului îi schimbă în bună măsură opțiunile, el începînd să-și exprime tot mai vizibil loialitatea față de grup. Este un grup care, asigurînd dreptul la adeziune liberă, eliberarea de autoritatea adultului și un cod de raporturi bazate pe respect reciproc între egali, capătă coeziune, devine solidar. Ca atare el începe să rivalizeze și chiar să pună pe un plan secundar grupul familial, pe adult și dorința de pînă acum a copilului de a i se mai conforma. Noile relații astfel constituite trezesc, desigur neliniști adultului care se vede, într-un fel, dat de-o parte, dar nu trebuie uitat că ele contribuie nemijlocit la îmbogățirea și călirea emoționalității copilului. Cu cîtă dezamăgire primește mama primul refuz al copilului care „luîndu-și inima-n dinți“ refuză o ofertă foarte tentantă pînă atunci, pentru o banală, i se pare ei, joacă cu ceilalți copii sau o modestă ieșire în grup. Subliniem însă că în sînul colectivului copilul învață să-și armonizeze dorințele sale cu ale celorlalți, să-și respecte, stimeze și să iubească tovarășii. Numai în focul disputelor și mobilelor legături interpersonale cu membrii colectivului descoperă care este adevăratul sens al dreptății și corectitudinii, exersează raporturi de cooperare, întrajutorare, înțelegere, solidaritate și, firește, cunoaște adevăratele fațete ale complicității și duplicității. Într-un cuvînt, se poate afirma că numai în cadrul colectivului copilul învață să devină om.

Din cele spuse se poate conchide că ceea ce particularizează în această etapă a dezvoltării raporturile afective ale copilului cu realitatea este caracterul lor pregnant social. Cu toate progresele menționate, școlarul mic nu-și poate însă stăpîni și echilibra bine reacțiile sale emoționale, care rămîn prea vii și dramatice, insuficient de profunde și durabile, trecerile de la o extremă la alta făcîndu-se cu prea mare ușurință.

Spre sfîrșitul perioadei apare un nou moment de solicitare emoțională descris și sub numele de *angoasa de la 9 ani*. Ea este generată de dezvoltarea capacității de a recepta lumea obiectivă și de lărgirea surselor de informație. Ele îl fac să descopere diversitatea realității și imensitatea necunoscutului care-l înconjoară și căruia trebuie să-i facă față. Pînă acum, copilul credea că realitatea trebuie să i se supună, dorința și sarcina sa rezumîndu-se la a o stăpîni. Descoperă însă că, de fapt, el trebuie să se supună, să se adapteze și adecveze normelor, condițiilor, impuse de realitate, ale cărei cerințe și presiuni devin tot mai evidente, ca dealtfel și numeroasele necunoscute pe care ea (realitatea) continuă să le păstreze și să i le ofere la tot pasul. Insuficient de stăpîn pe mijloacele sale de apărare, mereu surprins descoperit de noutatea și diversitatea situațiilor al căror înțeles real îi scapă, copilul este încercat (și stăpînit) de numeroase momente de neliniște, neîncredere sau teamă. Ele pot genera un sentiment stabil de inferioritate sau incapacitate handicapînd întrega existență a copilului.

H) Activitatea suferă și ea mutații importante prin subordonarea sa unor exigențe mai riguroase și mai complexe, dar mai ales obligației de a satisface cerințele școlii. Acum copilul își însușește, cu efort și sacrificii, deprinderea de a desfășura — într-un cadru organizat și pentru că trebuie — o activitate sistematică, cu scop dinainte stabilit și cu termene scadente. El depășește astfel stadiul activității exclusiv ludice în care acțiunea era însăși izvorul plăcerii sau divertisment, devenind capabil să realizeze sarcini, indiferent dacă acestea il atrag sau nu. Învață, își face teme, merge la școală etc., renunțînd la joacă sau alte activități, preferate. Motivele care-l determină să se supună acestor noi exigențe externe sînt însă elementare: școlarul mic își îndeplinește obligațiile mai ales pentru a obține note mari, pentru a fi apreciat și lăudat, pentru a fi răsplătit sau pentru că așa trebuie sau așa este bine.

Școlarul mic poate și trebuie antrenat la o serie de activități gospodărești utile, să învețe să aibă responsabilitatea unor sarcini de a căror îndeplinire trebuie să fie deprins să răspundă.

Jocul continuă să ocupe un loc important în activitatea școlarului mic. Interesul său pentru joc ca activitate în sine scade însă vizibil în favoarea preocupării pentru rezultat și competiție. Preferințele se îndreaptă astfel tot mai mult spre jocurile în mișcare, cu caracter de echipe care cer și dezvoltă forța, agilitatea, rezistența, preseverența, răbdarea și spiritul colectiv. Din acest motiv activitățile ludice devin mai apropiate de preocupările obișnuite și implică existența unui acord și control reciproc, înțelegerea din partea fiecărui participant a acțiunilor și posibilităților celorlalți, cooperarea, colaborarea și spiritul de echipă. Nevoia de a învinge cu orice preț atrage adesea și încălcări ale regulilor sau refuz de a mai continua jocul și chiar conflicte trecătoare, în timp ce inabilitățile, lipsa îndemînării sau a calităților cerute de joc îl fac pe copil să evite și chiar să refuze să participe, izolîndu-se de ceilalți copii.

l) Conștiința. La școlarul mic se asistă la un proces intens de decentrare socială și morală, egocentrismul infantil sau incapacitatea de a ține seama de punctul de vedere al celorlalți destrămîndu-se cu repeziciune. Realismul egocentric de pînă acum lasă tot mai mult teren de desfășurare realismului obiectiv.

Activitatea în grup și mai ales apartenența la el îl confruntă pe copil tot mai acut cu interesele, dorințele și rezistențele camarazilor săi, dîndu-i posibilitatea să-i descopere din ce în ce mai clar, ca pe o realitate externă tot mai complexă și tot mai independentă și diferită de a sa. Obligat fiind să țină seama de personalitatea celorlalți, el învață să-și coordoneze punctul său de vedere cu al acestora avînd astfel și posibilitatea să-i înțeleagă și, în final, să se cunoască și înțeleagă și pe sine mai bine. Evaluat de ceilalți, el învață la rîndul său să-i evalueze și să se evalueze. Momentul în care școlarul mic începe să fie capabil să-și subordoneze și sacrifice de bună voie interesele sale intereselor colectivului (în jurul vîrstei de 8—9 ani) marchează o nouă treptă în evoluția conștiinței de sine.

În grup școlarul mic învață un nou cod moral. Aici el descoperă și un alt fel de obligații decît cele care decurg din teama de pedeapsă sau respectul impus de autoritate atotputernică a adultului ale cărui judecăți și hotărîri sînt fără cusur. În cadrul colectivului, școlarul mic învață să se supună și ca urmare a unui acord între egali și dintr-o adeziune personală exprimată de bună voie. Începe, în această perioadă, trecerea de la un tip de morală condiționată de respect unilateral și supunere față de adult la o morală bazată pe consens și respect mutual.

Aspecte psihopedagogice. Axul principal, în jurul căruia se ordonează întrega problematică a copilului la această vîrstă, este școala. Ea, uzînd de mijloace și metode noi, specifice, contribuie în foarte mare măsură la întregul proces al dezvoltării intelectuale și sociale a copilului, domenii caracteristice acestei etape de vîrstă.

Loc foarte prielnic de afirmare şi valorizare, şcoala solicită foarte mult copilul obligat să-şi restructureze aproape întregul său mod de existenţă. De rezultatul confruntării dintre ceea ce şcoala oferă şi ceea ce cere copilului depinde în foarte mare măsură dezvoltarea sa armonioasă. Din acest motiv este atît de necesar să se asigure o evaluare corectă a posibilităţilor copilului ajuns la vîrsta şcolară. Este vorba de a aprecia nu numai concordanţa dintre vîrsta copilului şi resursele sale intelectuale pontenţiale, ci trebuie luată în discuţie o sferă mult mai largă de factori în special afectiv-comportamentali şi voliţionali. Se vor putea astfel delimita cu grijă şi discernămînt copiii într-ale căror preocupări ludice jocul de-a şcoala ocupă un loc preferenţial şi care aşteaptă cu nerăbdare şi bucurie să intre în clasa I, de cei care privesc un astfel de eveniment cu rezervă, nelinişte, frică, spaimă sau ca pedeapsă. Această a doua categorie de copii se recrutează de regulă dintre preşcolarii instabili sau cu infantilizare afectiv-comportamentală, rod al unei educaţii exagerat de hiperprotectoare. Lor li se adaugă copiii care, fie ca rezultat al ameninţărilor repetate cu şcoala (folosită ca sperietoare sau prezentată ca instanţă coercitiv-represivă), fie din multe ale motive, nu şi-au format o imagine pozitivă despre ea, nu şi-au structurat setul de motivaţii sau nu sînt capabili să-i valorifice avantajele. Desigur, corectarea acestor deficienţe trebuie să stea în centrul preocupărilor şi activităţii din grădiniţă şi tot educatorilor din aceste colectivităţi le revine un rol important în depistarea copiilor cărora le va fi amînată intrarea în şcoală, ferindu-i astfel de riscurile confruntării cu eşecul generator de resentimente. Triajul corect, făcut tuturor copiilor la intrarea în clasa I şi orientarea lor adecvată în funcţie de nivelul de maturizare intelectuală, afectivă şi socială, de prezenţa sau absenţa unor deficienţe recuperabile sau nu, constituie unul din cele mai importante mijloace de profilaxie a eşecului şcolar.

Odată intrat în şcoală, copilul este supus unor presiuni concentrice în vederea obiectivelor care urmăresc îmbogăţirea cunoştinţelor, dezvoltarea gîndirii atenţiei şi răbdării, perfecţionarea performanţelor motorii etc. Important este nu numai efortul îndreptat spre acumularea de cît mai multe cunoştinţe; esenţialul constă, afirmă Montaigne, în a stîrni dorinţa şi afecţiunea pentru cunoaştere, altfel nu se obţin decît „nişte asini încărcaţi cu cărţi".

Încă din clasa I copilul trebuie deprins să lucreze independent, să-şi ia asupra sa grija obligaţiilor şcolare, adultul ajutîndu-l doar la nevoie şi controlîndu-l îndeaproape. Aprecierile vor trebui să ţină cu rigurozitate seama nu numai de calitatea prestaţiei copilului ci şi de efortul real depus de şcolar pentru realizarea ei. Nu se vor pretinde copilului rezultate peste posibilităţile sale reale şi nici nu se va minimaliza străduinţa sa, indiferent de rezultat, dacă ea dă măsura resurselor de care el dispune în acel moment. Este plină de riscuri şi atitudinea care, în numele ajutorului de care are nevoie micul şcolar sau pentru obţinerea unor note mari şi, deci, a deprinderii cu un nivel de exigenţe ridicat, merge de la preluarea de către adult a responsabilităţilor pînă la substituirea copilului, mai ales acolo unde el este deficitar şi deci are nevoie mai mare de exerciţiu. Cele de mai sus scot în evidență marea importanță pe care o are cunoașterea în fiecare moment a posibilităților — destul de mobile în timp — copilului de vîrstă școlară. Ele și numai ele trebuie să dicteze atitudinea față de copil și rezultatele sale.

Școala și mai ales colectivul clasei au un rol de prim rang în procesul de socializare a copilului, aspect esențial și caracteristic acestei etape a dezvoltării sale. Cultivînd competiția stimulatoare școala se preocupă îndeaproape și de dezvoltarea spiritului de dreptate și cinste a simțului de răspundere, a punctualității, perseverenței și curajului, a altruismului, milei, compasiunii și solidarității, a dragostei de țară și de popor, ca și a sentimentelor estetice.

Pentru a face față eforturilor deosebit de mari care se cer de la el, școlarul mic are neapărat nevoie de un climat afectiv pozitiv, de liniște și colaborare între toți cei a căror influență se bazează pe respectul, apreciera și încrederea de care se bucură în ochii lui. În virtutea statutului său, învățătorul preia repede o parte din prestigiul și autoritatea părinților. De aceea, nu de puține ori, în discuțiile în contradictoriu de acasă, afirmații de felul : „Așa ne-a spus nouă tovarăşa !“ constituie argumentul suprem adus de copil în sprijinul său, chiar dacă uneori limitele capacității sale de înțelegere îl fac să se înșele asupra adevărului. Pentru aceste motive (și nu numai pentru ele) părinții între ei, familia și școala trebuie să depună cu grijă și stăruință un efort susținut pentru a nu-și știrbi reciproc prestigiul și autoritatea prin observații sau remarci nefavorabile directe sau disimulate. În acest sens, nu numai că vor trebui evitate orice comentarii nefavorabile la adresa cadrelor didactice sau a unuia dintre părinți, ci — cu multă migală și perseverență — toți cei implicați în educarea copilului trebuie să se sprijine și susțină reciproc. Părinții nu trebuie să comită greșeala de a prezenta pe profesori ca pe niște instanțe represive, tot așa cum trebuie să se ferească să evoce cu resentimente anii de școală sau să le scape afirmații de felul : „Ai scăpat și de anul acesta !“ sau „Bine că s-a terminat !“.

R. Mucchielli (1963), atrăgînd atenția asupra riscurilor amplificării angoasei școlarului mic confruntat cu imensitatea universului obiectiv, enumeră printre greșeli : intervenția părinților care subliniază necontenit pericolele și dificultățile, amplificîndu-le abuziv ; evenimentele neprevăzute cu care școlarul mic poate fi accidental confruntat ; comentariile la radio, televizor sau presă care-l fac să-și formeze o imagine sumbră despre viitorul care-l așteaptă, deoarece el nu dispune de posibilitatea de a discrimina semnificația reală a evenimentelor relatate. Copilul nu are cum că înțeleagă faptul că informațiile oferite de *mass-media* sînt de cele mai multe ori doar o selecție a evenimentelor ieșite din comun și nu o oglindă fidelă a cotidianului.

S-a subliniat deja importanța grupului în dezvoltarea echilibrată și socializarea școlarului mic. La această vîrstă, copilul normal poate (și trebuie !) să stabilească relații armonioase cu cei de o vîrstă cu el. Cel refuzat de grupul acestora sau cel care se exclude singur prezintă cel puțin o întîrziere în planul socializării. Se înțelege astfel că nu poate fi luată în discuție ideea interzicerii apartenenței copilului la grup și viața acestuia. Dimpotrivă, o atenție deosebită trebuie acordată căilor și mijloacelor prin care să se organizeze, ordoneze, dar și controleze și manipuleze cu abilitate și discreție, această latură a existenței sale. Înainte de toate trebuie să preocupe nu atît componenții individuali ai grupului (latură importantă și ea firește), cît mai ales orientarea sa generală, opinia sa ca un tot structurat.

Școlarul mic trebuie solicitat să participe tot mai mult și tot mai sistematic la efectuarea unor treburi gospodărești. Este o activitate a cărei importanță depășește cu mult valoarea aportului direct și imediat adus grupului familial; ea contribuie la deprinderea copilului cu ideea că drepturile implică și obligații, îi asigură posibilitatea unei existențe sociale mai complexe pregătindu-l să facă față unor situații neprevăzute și-l învață că îndeplinirea obligațiilor școlare constituie o datorie atît față de ceilalți cît și față de sine și nicidecum o favoare făcută părinților. Pe cît de des este neglijată deprinderea copilului cu ideea responsabilității sale, pe atît de mare este importanța practică a acestei atitudini a școlarului. Ea se plasează — încă din primele zile de școală — ca una din condițiile elementare, indispensabile asigurării reușitei profesionale și sociale a copilului și adultului de mai tîrziu.

2.1.2.5. ȘCOLARUL DE VÎRSTĂ MEDIE

Perioada 10—14 ani sau a elevului claselor V—VIII se suprapune în mare peste cea a preadolescentului, deoarece ea corespunde profundelor transformări somato-endocrine, psihologice și sociale care caracterizează trecerea de la copilărie la adolescența propriu-zisă.

Dintre fenomenele specifice acestei etape a dezvoltării copilului pe primul loc se situează *transformările somato-endocrine*. Ele sînt reprezentate de o nouă perioadă de creștere somatică rapidă, dar mai ales de complicatul proces al maturizării bazei biologice a sexualității.

Sistemul nervos central se dezvoltă și el în această perioadă, în special pe seama regiunilor anterioare ale creierului și a zonelor de asociație care-și îmbogățesc legăturile și-și diferențiază structurile. *Sistemul nervos vegetativ* se maturează, legat find foarte strîns de complexul transformărilor endocrino-umorale. Trece de aceea printr-o perioadă de labilitate funcțională cu consecințe evidente asupra calității răspunsurilor adaptive și amploarei fenomenelor vegetative care însoțesc reacțiile psihologice.

Importanța modificărilor legate de *maturizarea sexuală* a făcut ca în raport cu ele preadolescența să fie la rîndul ei împărțită în două etape distincte și anume prepubertară și pubertară. Din punct de vedere *psihologic* preadolescența se caracterizează prin accentuarea marcată a difereținerii fete-băieți și coexistența unor trăsături infantile alături de altele care anticipează viitorul adult. Este vorba în special de dezvoltarea spiritului realului, apariția unei noi imagini de sine și despre lumea înconjurătoare. *Pe plan social*, preadolescentul începe să ocupe o nouă poziție mai întîi în familie și apoi în societate, fiind în același timp confruntat cu exigențe vizibil diferite de cele anterioare.

Dezvoltarea somato-endocrină. Restructurările care au loc în plan biologic definesc de fapt preadolescența și o individualizează. Amploarea lor deosebită a făcut ca ea să mai poarte și numele de perioada *furtunii somato-endocrine*. Sub influența factorilor genetici și ambientali în această etapă a dezvoltării se asistă la o creștere rapidă în special a funcției hipofizei, tiroidei, suprarenalei și firește a gonadelor. Doar epifiza și timusul suferă un proces treptat de regresie funcțională și morfologică. Fenomenele se însoțesc de demodulări temporare ale homeostaziei interne, care induc adesea fruste, pasagere și benigne sindroame hiper- sau hipotiroidiene, hiper- sau hipohipofizare.

Intensificarea funcției hipofizei anterioare face ca școlarul de vîrstă medie să cunoască prima parte a ultimei perioade de creștere corporală rapidă. Este o creștere care nu interesează în mod egal, uniform și sincron diferitele structuri somatice. Preadolescentul crește mai ales în lungime. Se alungesc în special membrele, ale căror oase cresc în primul rînd. Toracele, coloana vertebrală, bazinul (excepție fac fetele), organele interne și țesutul muscular au un ritm de dezvoltare vizibil mai lent. Acest fapt face ca armonia anterioară a proporțiilor să se strice și preadolescentul că capete temporar un aspect aproape caricatural. El are mîini și picioare mari la capătul unor membre lungi și subțiri, trunchiul este scurt, iar toracele — îngust. Din aceleași motive, ca și din cauza hiperlaxității ligamentare, gestica și mersul suferă, ele devenind mai stîngace mai bruște și mai puțin precise, grația și armonia lor fiind supărător perturbate.

Dezvoltarea și maturizarea bazei biologice a sexualității constau în: amorsarea și dezvoltarea complexului neuro-endocrino-umoral legat de sexualitate, apariția și dezvoltarea caracterelor sexuale secundare, dezvoltarea organelor genitale interne și externe și a funcției genitale ca sistem integrat.

În declanșarea procesului maturizării sexuale un rol important îl joacă hipotalamusul ai cărui factori specifici de eliberare a gonadostimulinelor hipofizare *(releasing factor)* duc la stimularea antehipofizei. Aceasta, la rîndul ei, prin intermediul gonadostimulinelor, determină dezvoltarea și maturizarea morfofuncțională a gonadelor, care la rîndul lor reglează funcția hipotalamo-hipofizară. Bineînțeles, celelalte glande endocrine — în special tiroida și suprarenala — intervin și ele direct în acest proces, de fapt cu mult mai complex.

Dezvoltarea organelor genitale externe și a caracterelor sexuale secundare se realizează tot sub influența modificărilor endocrino-umorale. Vulva, orientată antero-inferior, coboară și tinde să se situeze între coapse; labiile mari cresc, se pigmentează și se plicaturează. Apar și se dezvoltă sînii. Apare pilozitatea pubiană (cu dispoziția caracteristică: triunghi cu baza în sus, ce nu depășește simfiza pubiană) și, de asemenea, pilozitatea axilară. Paniculul adipos începe să se distribuie predilect la nivelul bazinului, coapselor și reginii mamare. Diametrul bitrohanterian îl depășește pe cel biacromial.

Penisul crește, scrotul se plicaturează și se pigmentează, erecțiile devin frecvente. Apare pilozitatea pubiană cu distribuția specific masculină (formă de romb), apoi cea axilară și cea facială. Vocea se schimbă, trecînd printr-o perioadă bitonală neplăcută la auz și supărătoare pentru preadolescent.

Apariția primelor menstre, respectiv a primelor poluții nocturne, cu dobîndirea capacității de a avea raporturi sexuale finalizate, încheie procesul de maturizare a bazei biologice a sexualității și perioada pubertară respectiv preadolescența. Este vorba, precizăm, de o maturizare în special biologică, deoarece sfera psihosexualității, care implică între altele diferențierea obiectului dorinței în raport de criterii psihologice și socio-culturale, a rolului și statutului social legat de sex, se află încă în plin și activ proces de edificare.

De subliniat și faptul că, în special, în ceea ce privește transformările biologice, fetele devansează pe băieți cu aproximativ unu—doi ani. De asemenea, factori genetici, climaterici, alimentari și chiar socio-culturali intervin și ei determinînd diferențe individuale, de pînă la patru ani, în ceea ce privește momentul încheierii perioadei pubertare.

Dezvoltarea psihică poartă pecetea caracterului de perioadă de tranziție, respectiv a amestecului sui-generis de trăsături infantile și adulte. Preadolescența este perioada de început a unor transformări psihice profunde, care se vor continua și desăvîrși în cea mai mare parte a lor în adolescență, etapă a dezvoltării cu care are dealtfel multe puncte comune.

A) Percepțiile. Capacitatea perceptivă continuă să se dezvolte, preadolescentul cîștigînd în abilitatea de a selecta stimuli și de a orienta, ordona, sistematiza și controla activitatea organelor sale de simț. La această vîrstă, devenind capabil să perceapă scheme și structuri complexe, școlarul începe să aibă constant o atitudine critică față de informațiile oferite de analizatori. În special activitatea școlară îi dezvoltă capacitatea de a prelucra informația și-l învață care sînt mijloacele care-i permit să evalueze corect realitatea, în timp ce dezvoltarea psihică generală și a gîndirii îndeosebi îi dau posibilitatea să utilizeze aceste mijloace.

B) Atenția continuă să se maturizeze, susținută fiind acum de motivații mai puternice și un efort de voință mai bine orientat. Lărgirea sferei de interese și mobilitatea mare a atenției fac ca momentele de neatenție să caracterizeze încă activitatea preadolescentului.

C) Memoria devine mai productivă, mai complexă, mai selectivă și mai voluntară : se reține voit, cu scop dinainte stabilit. Apar capacitatea de a extrage idei principale și de a le reține, nevoia de a înțelege ceea ce memorează, refuzul și chiar disprețul a tot ceea ce înseamnă memorizare pe de rost. Se dezvoltă memoria verbală logică, se rețin noțiuni abstracte, scheme și idei principale.

D) Gîndirea. Preadolescența se caracterizează prin desăvîrșirea operațiilor concrete, perfecționarea și extinderea lor pe tot mai numeroase și diverse planuri ale gîndirii. Școlarul manifestă acum o intensă curiozitate și o sete de cunoaștere dublată, de această dată, de capacitatea de a integra datele în ansambluri mai vaste, de a le confrunta și corela între ele, de a le ordona și sistematiza. Îi place să pună și să-și pună probleme de gîndire, este preocupat să rezolve și să ofere soluții. Sporesc exigențele logicii, începe să gîndească critic. Crește capacitatea de a se desprinde de concret, de a generaliza și abstractiza și de a utiliza și însuși noțiuni abstracte.

Pe acest fundal, după vîrsta de 12 ani, apare *gîndirea formală* (ipotetico-deductivă). Depășind particularul, acest tip de gîndire se eliberează de concret. Preadolescentul începe să devină apt să reflecteze, să-și pună probleme și să formuleze ipoteze. Realul, scrie J. Piaget, nu va mai fi de aci înainte decît un caz particular al posibilului. La această vîrstă școlarul își însușește noțiuni de algebră, geometrie, trigonometrie etc.

E) Limbajul se dezvoltă intens, devine tot mai bogat, mai complex și mai expresiv; școlarul începe să folosească metafore și formulări cu subînțeles. Particularitățile psihologice ale preadolescentului fac loc în limbaj unui exces de superlative, unor expresii voit ostentative și chiar unui argou specific de grup.

F) Imaginația continuă să se apropie de realitate. Interesul pentru povești scade vertiginos adăugînd uneori atitudinii față de ele o nuanță de dispreț. În același timp imaginația devine un instrument ce favorizează momente de reverie și visare și — uneori, atunci cînd este confruntat cu dificultăți deosebite — un mod de refugiu, izolare și închidere în sine.

G) Afectivitatea cunoaște începutul unor transformări radicale, evidențiindu-se fragilitatea și instabilitatea caracteristică perioadelor de tranziție. Are loc un proces complex de prefaceri care se desfășoară pe multiple planuri interdependente, conținutul relațiilor afective ale preadolescentului cu familia și anturajul modificîndu-se uneori dramatic.

Preadolescența este vîrsta începutului adevăratei socializări, deoarece nevoia afirmării de sine devine acum nevoie de afirmare socială, afirmare care se înfăptuiește în și prin grup. Copilul de mai înainte începe să trăiască intens și conștient sentimentul apartenenței la grup. Este un grup îndeobște separat pe sexe și constituit ca entitate structurată avînd conștiință de sine, o ierarhie, reguli și roluri precise și distincte pentru fiecare membru. El își subordonează indivizii care-l compun și este capabil să se opună și impună altor grupuri. Așa cum pe drept cuvînt afirmă R. Couzinet (1970), „între 12 și 13 ani este vîrsta cînd fiecare dă grupului tot ceea ce așteaptă grupul de la el, cînd fiecare primește de la grup tot ceea ce așteaptă să primească, în care se realizează o adevărată simbioză între individ și societate, în care dezvoltarea individului este în întregime condiționată de integrarea lui în grup".

Preocupat foarte mult, dependent, am putea spune, de opinia colectivului, preadolescentul începe tot mai vizibil să-și subordoneze interesele sale intereselor grupului și normelor stabilite de acesta. Suportă de aceea foarte greu insuccesul și în general orice lezare a amorului propriu în fața celorlalți. Trăiește cu intensitate teama de a nu fi inferior și de a nu-și pierde demnitatea în fața colegilor sau tovarășilor. Apreciază mai ales hotărîrea, curajul, inițiativa, bărbăția, însușiri mult valorificate de grup și învață totdeodată să prețuiască ajutorul reciproc, sentimentul datoriei, al răspunderii, cinstei, onoarei, demnității, tovărășiei și prieteniei. În grup ia cunoștință de sentimentul solidarității și-l adoptă pe „Noi" care vine să se substituie lui „Eu".

Chiar dacă, aşa cum susţine Stela Teodorescu (1974), „preadolescentul joacă rolul de prieten mai mult decît îl trăieşte", sentimentul devine în această perioadă evident mai durabil şi mai consistent. El nu mai este un fapt divers, conjunctural şi pasager aşa cum se puneau lucrurile pînă acum. Prietenul nu se mai confundă cu partenerul de joacă care putea fi schimbat cu uşurinţă, fără resentimente de nici o parte. Exagerat de pretenţios, abuziv chiar, preadolescentul pretinde ca prietenia să-i fie acordată, în exclusivitate, lui şi celor din grup. El interzice alte prietenii, impunînd chiar ruperea lor ca o dovadă de fidelitate şi consecvenţă.

În preadolescenţă se modifică vizibil şi conţinutul relaţiilor afective cu familia. Contactul din ce în ce mai larg cu alte persoane investite cu prestigiu social (educatori, rude, cunoscuţi, colegi, eroi din cărţi sau filme etc.), inerentele inconsecvenţe ale părinţilor, nepotrivirile dintre aceştia şi ceilalţi adulţi (care-i depăşesc pe diferite planuri), ca şi schimbarea aspiraţiilor subminează infailibilitatea lor de pînă acum, lăsîndu-i descoperiţi în faţa atitudinii tot mai critice, specifice copilului la această etapă de vîrstă. Imaginea idealizată a părinţilor se relativizează, autoritatea şi prestigiul absolut cu care, în virtutea posturii lor, erau automat investiţi, diminuează în mare măsură. De acum înainte autoritatea şi prestigiul lor vor fi tot mai mult legate de valoarea lor personală. Diminuarea autorităţii părinţilor este un fenomen normal şi necesar ; slăbind forţa fascinaţiei cu care erau priviţi părinţii, ea are un dublu efect : pe de o parte facilitează preadolescentului accesul la paleta largă a modelelor umane existente în afara familiei favorizînd procesul identificării şi individualizării, pe de altă parte, acest fenomen lasă cîmp liber desfăşurarea tendinţei la independenţă şi la afirmare de sine, care defineşte noua atitudine faţă de lume în general şi faţă de familie în special. Procesul de rejectare, de refuz al tutelei acceptate automat pînă acum, se confruntă — în intimitatea preadolescentului — cu ataşamentul natural faţă de părinţi, ca şi cu nevoia de protecţie şi securitate, fapt care impune sentimentelor preadolescentului faţă de aceştia o notă de culpabilizare şi ambivalenţă generatoare de atitudini contradictorii, echivoce, de inconsecvenţă şi exagerări, ce nu lasă neimplicate nici una din părţi.

Interesul pentru sexul opus capătă un nou şi serios impuls. Fetele şi băieţii se separă unii de alţii. Conştienţi de deosebirile dintre sexe, derutaţi de sentimentele noi care încep să-i stăpînească, ruşinaţi parcă de ele, ei încearcă să le disimuleze sub masca agresivităţii şi dispreţului pe care le exteriorizează (sau doar afişează) reciproc. În acelaşi timp, noile sentimente — încă insuficient de clare în complexitatea lor — stau la baza unor acte de bravadă, a unor fapte şi atitudini aparent greu de explicat.

Tot acum se delimitează o serie de interese şi chiar pasiuni pentru unele domenii de activitate ; se dezvoltă sentimente estetice, preadolescentul începînd să înţeleagă frumosul şi să arate interes crescînd pentru el. Este vîrsta primelor poezii.

Preadolescentul rămîne încă incapabil să-şi strunească şi dozeze întreaga gamă a noilor sale trăiri emoţionale. Depăşit de complexitatea vieții sale afective se dovedește incapabil de a-i sesiza nuanțele, este nestăpînit, exagerat, inconsecvent și adesea imprevizibil în reacții, oscilînd între sensibilitate și nesimțire, delicatețe și duritate, amabilitate și grosolănie. Trece repede de la bucurie la tristețe, de la înflăcărare la îndoială, de la îndrăzneală la timiditate. Ros de îndoieli, incertitudini și temeri, afișează încăpățînare, indiferență, neînduplecare ori insolență. Sînt particularități emoționale care, depășind limitele acestei etape, vor putea fi regăsite și în adolescență unde treptat, treptat, profilul emoțional se armonizează, echilibrează și definitivează.

H) Voința : adulții care o posedă se bucură de stima, admirația și respectul preadolescentului. În acest nou context, dezvoltarea voinței se realizează mai ales ca urmare a unui efort conștient urmărind educarea capacității volitive. Această nouă atitudine, care marchează începutul unui efort de a se lua în stăpînire pe sine, asigură preadolescentului posibilitatea de a opta și lua decizii în situații cu mai multe alternative, de a-și construi și impune o disciplină a sa, de a urmări un scop care implică depășirea unor obstacole interne și de a răspunde unor exigențe nu doar externe ci ale sale interioare și unor nevoi care nu mai au un caracter imediat. Se structurează voința, interesul și preocupările responsabile.

I) Activitatea preadolescentului este marcată de apariția atitudinii conștiente față de sarcinile și îndatoririle sale. Acțiunile sînt tot mai mult precedate de judecată și, așa cum notează Gesell, „Stai să mă gîndesc“ constituie o formulă des uzitată, afișată fiind cu un fel de mîndrie. Preadolescentul devine capabil (și este preocupat) să-și construiască planuri și proiecte, să-și organizeze, ordoneze și planifice acțiunile în vederea atingerii unor obiective, luîndu-și în serios îndatoririle nu numai pentru că ele-i sînt impuse ci și pentru că are de acum o nouă înțelegere a lor. El însuși își impune o anumită disciplină, deprinde capacitatea de a lucra independent și de a-și fixa singur o serie de sarcini și obiective. Interesele și motivațiile se maturizează, devin mai stabile, mai variate, mai active și mai conștiente. Își construiește idealuri și aspirații, optînd pentru modele apropiate de real. Dorește, spre exemplu, să devină un specialist foarte bun, să cîștige stima colectivului, să apere onoarea și prestigiul acestuia.

În acest cadru activitatea școlară devine principala sa preocupare și îndatorire. Obligațiile cărora trebuie să le facă față preadolescentul sînt însă mult mai dificile și mai complexe decît anterior. El este confruntat cu noi cerințe, noi și dificile materii de studiu, noi metode de însușire a cunoștințelor, cu profesori care au stiluri și procedee, preferințe și pretenții diferite, cu noi relații interpersonale în cadrul colectivului clasei. În același timp interese și preocupări extrașcolare tentante solicită și ele din plin opțiunile și capacitatea de decizie a copilului. Dorința de a cunoaște, mîndria de a ști mai mult, atitudinea conștientă față de obligații, dublată de capacitatea de a lucra independent și de a se subordona unui scop, îl susțin și-i asigură — în condiții normale — succesul.

Jocul rămîne încă o parte importantă a activității preadolescentului ; poartă amprenta și reflectă noile dimensiuni ale dezvoltării sale psihice de ansamblu. Căutînd să elimine cît mai mult ficțiunea, preadolescentul se orientează vizibil către jocuri care cer îndemînare, creativitate și talent, oferind posibilitatea dezvoltării și afirmării calităților fizice, a voinței, curajului, istețimii, perspicacității, perseverenței, stăpînirii de sine și inventivității. Jocurile sportive de echipă încep să aibă o deosebită căutare. Oferind nu numai posibilitatea autoafirmării ci și impunerea preadolescentului în ochii celorlalți, această nouă formă de joc implică și dezvoltă în același timp aptitudinea de a subordona interesele individuale celor colective.

Preadolescentul acordă o tot mai mare atenție activității extrașcolare care-i satisface setea de cunoaștere și nevoia de a se exprima independent. Pasiunea pentru literatură, sport, cinema, tehnică, inedit, aventură etc. vine să-și ocupe un loc între preocupările copilului la această vîrstă. Ea întregește orizontul acestuia, dar își cere tributul său de timp și de efort. Firește, preadolescentul nu este în măsură să facă față, singur, tuturor solicitărilor și tentațiilor la care este supus. Sub presiunea multiplelor sale nevoi, interese și obligații, a opoziției inerente care există între ele, a marii lor mobilități, a greutății cu care suportă eșecul, ca și fragilității motivațiilor superioare prea de curînd apărute, preadolescentul se dovedește adesea insuficient de consecvent și perseverent, inegal în angajament și dăruire, imatur în opțiuni. De aceea, nu de puține ori, în ciuda presiunilor familiei și uneori parcă anume împotriva lor, dorind succesul imediat, spectaculos, preadolescentul riscă să devină unilateral exagerînd, consacrînd prea mult din timpul său unor preocupări ce nu întotdeauna au o valoare reală, durabilă.

J) Conștiința. Preadolescența este etapa apariției conștiinței, EU-lui subiectiv, a adevăratei conștiințe morale și a conștientizării pulsiunilor sale erotice. Este vorba de apariția interesului pentru viața psihică a omului, pentru lumea proprie a gîndurilor și sentimentelor și pentru normele morale care conduc relațiile dintre indivizi.

Apartenența și implicarea tot mai largă a copilului la diferite grupuri (familial, școlar sau de alte tipuri), confruntarea cu modele umane tot mai multe și mai variate îl fac participant direct la coduri de conduită care nu se suprapun integral. Observînd, analizînd și judecînd pe alții, preadolescentul ajunge să raporteze calitățile, particularitățile și convingerile celorlalți la propria-i persoană și invers. Începe astfel să se descopere și să arate interes crescînd pentru sine și lumea sa interioară, să se analizeze, compare și evalueze și, pe acest plan, să-și închege convingeri și chiar unele idealuri morale.

Apar și se dezvoltă meditația și reveria. Tot mai insistent încep să-l preocupe întrebări cu caracter abstract de felul „Ce este viața ?“, „Ce este moartea ?“, „Ce sînt binele și răul ?“, „Ce este sufletul ?“, „Ce este și ce menire are persoana sa?“ etc. Copilul începe astfel să interiorizeze realitatea înconjurătoare, pe care tinde să o judece într-o manieră care se vrea personală. Ajunge în acest mod la un anumit grad de autocunoaștere, autoevaluare și autoconducere, împins fiind și de dorința de a pune stăpînire pe sine, de a se controla, domina și perfecta. Preluate și structurate sub influența normelor sociale, după vîrsta de 10 ani regulile de conduită morală se interiorizează și ele, începînd să emane și dintr-o necesitate recunoscută de copilul însuşi. Preadolescentul devine astfel un fanatic al realităţii, adevărul fiind tratat într-o dimensiune morală. Se poate spune că în această perioadă se face trecerea de la faza „naiv-morală“ (în care normele deşi interiorizate sînt doar acceptate) la faza „moral-critică“ (în care individul le trece prin filtrul personal asimilîndu-le şi transformîndu-le în bun al său). Atitudinea morală începe să izvorască din ce în ce mai vizibil din propria sa conştiinţă.

În acest cadru şi strîns legat de el, preadolescentul conştientizează, descoperă pulsiunile sale erotice. Ca şi aspectele somatice ale sexualităţii, ele devin un subiect important şi viu de analiză, evaluare şi meditaţie, completînd sfera vieţii interioare şi a preadolescentului.

La această vîrstă, patrimoniului trăirilor interioare începe să-i fie adăugate şi o serie de mici secrete care lărgesc latura intimă a existenţei. Acordînd o atenţie crescîndă intimităţii sale abia descoperită, preadolescentul caută să şi-o apere cu grijă (chiar cu vehemenţă) pînă şi de părinţii care nu de mult erau confidenţii lui cei mai apropiaţi. Este în această nouă atitudine semnul importanţei pe care o acordă acestui bun de preţ cu care se mîndreşte.

De aceea, pe de o parte, adesea, parcă provoacă anume situaţiile în măsură să trezească curiozitatea sau preocuparea celor din jur. Pe de alta, întrebările privitoare la ce au făcut, unde au fost, de ce au întîrziat, cu cine vorbesc la telefon, ce citesc etc., altădată interpretate ca semn de afecţiune sau grijă, sînt tratate acum ca tentative de a le viola intimitatea, de a le leza independenţa, oferindu-le un răspuns echivoc sau provocator, chiar dacă nu au nimic de ascuns.

Capacitatea de autoreflectare a adolescentului este însă destul de limitată. În primul rînd este o cunoaştere de sine care se referă mai ales la prezent, la ceea ce el este şi mai puţin la ceea ce trebuie sau ar putea să fie subiectul în viitor. În al doilea rînd, preadolescentul nu ştie, nu poate să aprecieze personalitatea în ansamblu, motiv pentru care acordă o mai mare atenţie aspectelor exterioare ale faptelor de comportament decît scopului sau motivelor acestora. De aceea, de multe ori, nu înţelege prea bine diferenţa dintre independenţă şi disciplină, dintre curaj şi prudenţă, confundă încăpăţînarea cu fermitatea, nechibzuinţa cu hotărîrea ori nesăbuinţa cu bărbăţia. În plus, în timp ce în aprecierile asupra celorlalţi este exagerat de exigent, capacitatea de autoapreciere rămîne imperfectă arătînd o evidentă îngăduinţă, înţelegere şi spirit concesiv.

Aspecte psihopedagogice. Preadolescenţa reprezintă începutul unei noi perioade de aşa-numită criză a dezvoltării copilului. Natura şi complexitatea transformărilor pe care le implică solicită din plin atît pe copil cît şi anturajul, ambii, în numele interesului comun, trebuind să facă eforturi susţinute de adecvare pentru a evita consecinţele ireparabile ale unei rupturi. Indiscutabil că şi de astă dată răspunderea principală (în caz de eşec) revine celor care n-au ştiut sau n-au înţeles să vină în întîmpinarea dificultăţilor pe care le are de înfruntat copilul.

Profundele transformări somato-endocrine, specifice acestei etape a dezvoltării, aduc cu ele o serie de împliniri dar şi numeroase motive de nelinişte. Doritor să ajungă adult el este din ce în ce mai mult preoocupat de fizicul său, interesul față de propriul corp precedînd interesul pentru sexul opus. Se studiază de aceea pe sine și pe ceilalți cu atenție exagerată și nu de puține ori cu neliniște, teamă sau nemulțumire. Acceptă cu dificultate, suferind adesea profund, pierderea armoniei proporțiilor somatice, aspectul vocii în schimbare, eventuala acnee.

Mai ales fetele (dar și băieții) sînt afectați de plusurile ponderale, devenind excesiv de sensibile la ori ce aluzie sau discuție pe această temă. Preadolescența este de fapt vîrsta de predilecție a debutului anorexiei mintale.

În timp ce unii preadolescenți trăiesc cu anxietate eventuala întîrziere temporară a instalării caracterelor sexuale secundare, alții, luați prin surprindere de precocitatea transformărilor, nepregătiți sau incorect informați asupra semnificației lor, trec prin perioade de neliniște, derută sau desperare. Nici părinții nu au întotdeauna cunoștințele necesare care să le permită a accepta variațiile individuale destul de largi ale limitelor de vîrstă în care se instalează pubertatea și nici modul în care ea se desfășoară și modifică comportamentul copilului.

Întîrzierile în instalarea caracterelor sexuale secundare, precocitatea apariției, caracterul discontinuu al dezvoltării lor, primele poluții nocturne, primele preocupări autoerotice sau neregularitatea ciclului, trezesc temeri care se transmit cu ușurință și preadolescentului. Acesta își vede astfel confirmate și întărite motivele sale de neliniște. Se impune de aceea ca preadolescentul să fie informat din timp asupra tuturor aspectelor legate de maturizarea sa sexuală. Deși are un interes deosebit de mare pentru astfel de probleme, preadolescentul manifestă o pudoare exagerată care face adesea dialogul destul de dificil și delicat. El cere mult tact, o atitudine serioasă și sinceră și firește o pregătire a sa începută cu mult timp înainte. În acest sens, Rose Vincent (1972) afirmă cu temei că atitudinea mamei trebuie să fie astfel încît ascultînd-o preadolescenta să se simtă fericită că nu va mai fi copil.

Transformările somato-endocrine corespund unor modificări și dereglări ale echilibrului hormonal, umoral și vegetativ cu efecte firești asupra comportamentului preadolescentului, care devine supărător pentru anturajul neavizat. Este vorba de iritabilitatea, irascibilitatea și instabilitatea crescută, de labilitatea emoțională și neurovegetativă cu consecințe firești asupra funcției organelor interne. Apar oscilații ale capacității de efort și activismului general, tahicardie, palpitații, tulburări digestive. Preadolescenții roșesc cu ușurință, au palmele umede, aceste particularități fiind trăite cu un sentiment de insatisfacție și jenă. De fapt întregul cortegiu de manifestări legate de labilitatea emoțională și vegetativă este acceptat cu dificultate de către preadolescent. Nu de puține ori, neavizați, părinții ca și copiii le pot lua drept semne de suferință somatică sau psihică, făcînd obiectul unor consulturi medicale.

Încă mai complicate și dificile sînt problemele legate de schimbarea raporturilor preadolescentului cu familia și societatea. Acestea, avînd însă în mare măsură un conținut identic cu cele ale adolescentului, vor fi prezentate în capitolul respectiv.

2.1.2.6. ŞCOLARUL MARE

Perioada de 15—18 ani (elevul claselor a IX-a — a XII-a) se calchiază în linii mari peste cea a adolescenţei. Ea continuă şi încheie în bună parte (în anumite cazuri fenomenul se prelungeşte încă cîţiva ani) complicatul proces al trecerii spre adult, proces început după vîrsta de 10 ani. Este perioada definirii personalităţii, a desăvîrşirii sexualităţii şi a statuării unui nou tip de relaţii cu anturajul. În acest sens Inhelder şi Piaget (1955) afirmă, pe drept cuvînt, că particularitatea fundamentală a adolescentului o constituie integrarea individului în societatea adulţilor. Aceasta implică în fapt restructurarea intereselor şi idealurilor, elaborarea şi însuşirea unei concepţii despre lume şi viaţă. Este un proces complex care are la bază dezvoltarea, maturizarea, diferenţierea şi complexificarea structurilor nervoase, amplificarea legăturilor funcţionale dintre ele, identificarea lor finală cu cele care-l caracterizează pe adult.

Dezvoltarea somato-motorie. Ritmul ei se încetineşte treptat. Oasele cresc mai ales în grosime, toracele îşi măreşte diametrele, musculatura se dezvoltă, proporţiile se armonizează, apropiindu-se de caracteristicele viitorului adult.

Diferenţele somatice specifice sexului se desăvîrşesc. Motricitatea cîştigă în precizie, mişcările recapătă graţia şi armonia temporar afectate în perioada anterioară. De fapt, pentru frumuseţea aspectului somatic adolescentul a constituit şi constituie o nesecată sursă de inspiraţie pentru artiştii plastici.

Forţa musculară, capacitatea de efort şi performanţele cresc substanţial. Este vîrsta unui interes crescut pentru performanţe sportive. Se dezvoltă de asemenea capacitate de autocontrol a atitudinilor şi gesturilor, preocuparea pentru formarea şi educarea lor.

Dezvoltarea psihică. Există o continuare firească a complicatelor transformări începute în preadolescenţă, menite să-l aducă pe fostul copil în pragul maturităţii. De această dată accentul cade cu prioritate asupra procesului de definire a personalităţii, proces care subordonează întreaga viaţă psihică a adolescentului.

A) Dezvoltarea personalităţii. În esenţă, definirea personalităţii la adolescent constă în edificarea complexului de trăsături care-l fac să devină o fiinţă socializată cu o identitate unică, irepetabilă. Este o identitate construită conştient, ordonată şi dirijată fiind de năzuinţa cea mai puternică a adolescentului, de aspiraţia sa cea mai consecventă şi mai arzătoare, respectiv de dorinţa de a deveni adult. Copilul tinde spre adult, spune H. Wallon, ca spre starea lui de echilibru.

Nevoia de emancipare, aspiraţia spre statutul şi rolul de adult constituie forţa care activează toate resursele adolescentului. Ea impulsionează şi direcţionează, subordonînd profundele transformări psihice care-l caracterizează. Nu există trăire, eveniment, atitudine sau situaţie, nu există clipă, care să nu fie trecută prin prisma aportului pe care îl aduce la îndeplinirea dorinţei de emancipare, a visului de a deveni adult. Pentru realizarea acestui vis el este gata să accepte (şi acceptă) numeroase sacrificii, depune necontenite eforturi şi-şi asumă o sumedenie de riscuri. Dorind să devină adult, adolescentul nu acceptă însă să fie un simplu anonim, ci o individualitate cu o anumită identitate distinctă, cu o valoare acceptată și recunoscută, cu un loc al său între semeni, avînd asigurate un statut și un rol social care să-l definească și să-i permită să se recunoască pe sine dintre ceilalți.

Pivot în jurul căruia gravitează întregul psihism al adolescentului, edificarea conștientă a unei anumite identități are la bază un complex de fenomene interdependente care, în principal, implică : dezvoltarea conștiinței de sine ; negarea identității infantile ; alegerea unei noi identități și construirea, impunerea și recunoașterea ei socială.

Dezvoltarea conștiinței de sine. Adolescența se caracterizează printr-o preocupare statornică, aproape obsesivă, pentru reverie și autoanaliză. În contextul general al dezvoltării adolescentului faptul conduce la intense acumulări cantitative și la profunde transformări calitative a conștiinței de sine proces care se desfășoară pe mai multe planuri strîns corelate.

a) Adîncirea procesului de separare și delimitare dintre planul real-obiectiv al lumii și vieții și sfera subiectivului ca spațiu al conștiinței, proces început încă în preadolescență, continuă cu intensitate sporită în această nouă etapă a dezvoltării. El duce la limpezirea raporturilor adolescentului cu realitatea, la reflectarea sa în forme tot mai complexe, constituind fundalul indispensabil pe care are loc întregul fenomen al dezvoltării psihice la această vîrstă, de care depinde și pe care-l stimulează la rîndul său.

b) Îmbogățirea și diversificarea vieții interioare, socializarea, erotizarea și restructurarea necontenită a imaginii de sine. Interiorizîndu-se tot mai insistent adolescentul ajunge repede capabil să se plaseze, mintal, în locul celorlalți și astfel să-și structureze și modeleze din ce în ce mai firesc răspunsuri, atitudini și comportamente pe care altfel acțiunea directă a altuia i le-ar putea provoca. În acest fel el devine capabil să se raporteze pe sine și posibilitățile sale la nevoile, normele și exigențele sociale, cărora acum nu numai că le descoperă complexitatea, le apreciază și evaluează într-o manieră personală și totodată critică, ci începe tot mai stăruitor să le asimileze, să le interiorizeze, transformîndu-le în valori proprii, repere de referință și norme de conduită personală, instanțe care operează activ, din interior, dirijîndu-i atitudinea. Își conștientizează astfel tot mai mult și mai realist maniera în care-și îndeplinește obligațiile, atitudinea față de ceilalți și față de propria-i persoană, descoperindu-se ca purtător al unor însușiri fizice și psihice pozitive sau negative (din punctul de vedere al societății, punct de vedere care începe să se confunde cu al lui). Pe scurt, adolescentul se socializează.

În acest cadru și legat într-un mod inseparabil de el au loc transformări profunde ale *conștiinței morale.* Începînd prin a fi un instrument, mai ales de raportare conștientă la sine, la interesele și exigențele sale, normele morale devin în scurt timp un eficient mijloc de reglare al comportamentului și de integrare a acestuia în sistemul de relații sociale. Faptul că știe „ce trebuie" sau „ce este bine" să facă nu-l mai mulțumește pe adolescent. El pretinde să înțeleagă de ce este bine așa și nu altfel, care sînt sensurile și semnificațiile umane ale faptelor, acțiunilor, regulilor și normelor morale și sociale. Ajunge astfel să diferențieze tot mai limpede mentalitatea diferitelor grupuri umane, a grupului sau indivizilor cu care vine în contact, pe cea de maximă circulație sau pe cea a bunului simț, construindu-și cu migală o concepție etico-morală proprie. Aceasta înseamnă, în primul rînd, că normele morale și principiile etice nu-i mai apar doar ca simple reguli știute sau nu, recomandate sau impuse din afară, ci ele devin convingeri personale constituind nivelul său de exigențe sociale, criteriu de raportare la ceilalți, obiect de mîndrie și afirmare, factor de control și dirijare a propriului său comportament. Atitudinea morală a adolescentului parcurge astfel drumul de la conformism la convingere. În acest cadru se dezvoltă conștiința datoriei, onoarei, corectitudinii, dreptății și adevărului, trăsături care ajung să fie trăite într-o dimensiune morală. Apar și se dezvoltă idealuri morale elaborate și urmărite conștient. Încă insuficient rodați, adolescenții apar rigizi, fanatici ai moralității, exagerat de exigenți (mai ales în ceea ce pretind pe acest plan de la alții), inegali și inconsecvenți cu ei înșiși.

În contextul îmbogățirii, diversificării și socializării vieții interioare a adolescentului un loc important îl ocupă procesul dezvoltării conștiinței sexualității, a asimilării rolurilor și statutelor sociale ale celor două sexe. Continuînd să trăiască intens pulsiunile sale erotice, adolescentul parcurge o nouă etapă pe calea maturizării complexe a sexualității, a umanizării și socializării ei prin integrarea componentelor sale biologice în suprastructurile psihologice și socio-culturale. În timp ce sexualitatea își pune cu intensitate amprenta asupra vieții psihice, a trăirilor intime și comportamentului adolescentului, ea — la rîndul ei — începe să se limpezească și disciplineze subordonîndu-se voinței acestuia și normelor la care aderă. Sînt elaborate componentele psihologice ale sexualității, se adîncesc și pe acest plan diferențierile dintre cele două sexe, dorințele și sentimentele erotice fiind tot mai pregnant raportate la normele de conduită socială. Asistăm la educarea și socializarea pulsiunilor, la asimilarea rolului și statutului social al celor două sexe, la procesul construirii imaginii ideale a viitorului partener, a rolului de tată, mamă, soț sau soție. Într-un cuvînt, are loc procesul complicat de edificare a psihosexualității, latură specific umană a instictului de reproducere și de conștientizare și raportare la normele sociale a trăirilor legate de ea.

Strîns dependent de toate aceste fenomene de socializare și sexualizare a conștiinței de sine a adolescentului este și fenomenul de interiorizare și restructurare a imaginii corporale. Imaginea propriului corp este acum elaborată de pe noi poziții ; ea se raportează tot mai acut la opinia celorlalți, la modelele valorizate social și, în special, la implicațiile ei în contextul relației tot mai strînse cu sexualitatea. Aceasta înseamnă că propriul aspect fizic, coeficientul de feminitate și respectiv de virilitate, îmbrăcămintea, atitudinile, gesturile etc. devin obiect de analiză și evaluare, constituind tot atîtea dovezi ale nivelului detașării de copilărie și motive de neliniște sau disperare, mîndrie sau optimism. Ca atare, mai ales cînd imaginea de sine și atitudinea anturajului sînt puțin liniștitoare, adolescentul arată o preocupare excesivă de a amplifica pînă la exagerare (chiar stridență) toate aspectele somatice, mimice și pantomimice, vestimentația și conduitele generale considerate elemente de referință, dovezi ale maturizării și emancipării.

Și celelalte fațete ale imaginii de sine suferă importante și necontenite restructurări impuse de raportarea lor neîntreruptă la criteriile și normele sociale, la modul în care adolescentul ajunge capabil să le înțeleagă și asimileze. Gîndurile, tendințele, nevoile, dorințele și aspirațiile, aptitudinile intelectuale, calitățile de voință, conținutul trăirilor emoționale etc. capătă dimensiuni ale semnificației și valorii lor sociale, trecute fiind necontenit prin filtrul convingerilor proprii ale opțiunilor adolescentului existente la un moment dat.

c) *Transformarea conștiinței de sine în factor activ de autoreglare și control, în pîrghie a procesului socializării sale, prospective.* Conștient de calitățile și defectele sale apreciate tot mai mult prin prisma semnificației și valorii lor sociale, adolescentul ajunge repede la capacitatea de a se proiecta în viitor. El adaugă o dimensiune prospectivă imaginii de sine și astfel efortul de autodefinire capătă un caracter tot mai activ și o desfășurare pe verticală, viitorul devenind o dimensiune a „sinelui“. Viața sufletului omenesc nu se descrie prin verbul „a fi“, ci prin verbul „a deveni“, afirmă A. Adler și adevărul spuselor sale nu este nicăieri mai viu exprimat decît în adolescență.

Spre deosebire de preadolescent, care se mărginește a-și construi o imagine de sine pornind doar de la situații, evenimente, întîmplări sau confruntări trăite nemijlocit, adolescentul depășește granița prezentului luînd în considerație viitorul, căutînd să-l anticipeze. Pe el îl interesează din ce în ce mai puțin ce a fost și nu se mai mulțumește doar cu ceea ce este, ce reprezintă în ochii lui și ai altora în prezent. Adolescentul își propune tot mai acut problema lui „Ce voi fi ?“ „Ce voi deveni ?“. Preocupat de propriul său destin, el reconsideră imaginea de sine prin prisma posibilităților și perspectivelor ei de viitor. Înseamnă că, la această vîrstă, imaginea de sine se construiește și ajustează într-o manieră în care trecutul — dar mai ales prezentul și viitorul — se corelează edificînd o unitate coerentă. Prefigurîndu-se în perspectiva timpului, adolescentul nu mai pleacă însă doar de la simple dorințe ci de la o imagine de sine în care posibilitățile sale reale actuale și de perspectivă sînt luate în bună parte în considerație.

Dispunînd de convingeri personale tot mai elaborate și corelate cu normele sociale, adolescentul ajunge capabil să-și ordoneze și regleze conduita, să-și impună un anumit fel de a fi, să-și dezvolte aptitudini, să-și cultive trăsături, să se autoeduce și perfecționeze în cunoștință de scopul urmărit. El depășește astfel etapa simplei descoperiri și cunoașteri de sine, trecînd — fapt nou și deosebit de caracteristic, deosebindu-l radical de copil — la efortul conștient de autoeducare, perfecționare și valorizarea socială. Transformînd conștiința de sine în factor de autocontrol, reglare și dirijare a întregului său comportament, în pîrghie a socializării sale conștiente, adolescentul se ia tot mai mult în stăpînire pe sine edificîndu-se în conformitate cu năzuințele și aspirațiile devenirii sale.

Desigur, nu trebuie să ne imaginăm că procesul complicat al edificării conștiinței de sine se desfășoară lin. Pe întreaga perioadă a adolescenței conștiința de sine este încă insuficient diferențiată și, așa cum subliniază R. Zazzo (1966), „conștientizarea propriilor însușiri, cunoașterea de sine, este încă imprecisă și fluctuantă“. Adolescentul parcurge un drum sinuos în care eșecurile sau succesele de moment, mobilitatea mare a transformărilor, confruntarea neîncetată dintre sine și normele sociale, limitele capacității sale de înțelegere a realității și propriilor sale particularități, îl fac cînd prea sigur și optimist, cînd neliniștit, neîncrezător sau nefericit, cînd intransigent și rigid, cînd șovăelnic, derutat sau desperat. Inconsecvența, labilitatea și mobilitatea convingerilor și părerilor despre sine și realitatea înconjurătoare îl caracterizează pe adolescent.

Comportamentul adolescentului lasă să se remarce și un alt aspect important. Descoperind — cu surpriză, dar și cu satisfacție — bogăția vieții sale intime, adolescentul (ca și preadolescentul) continuă să-i acorde o importanță deosebită, tratînd-o ca pe bunul său cel mai de preț la care ține și pe care-l apără cu îndîrjire, drămuindu-și cu zgîrcenie confidențele, în timp ce dorința de a se mîndri cu noile și prețioasele sale achiziții îl fac să caute și să dorească un prieten de încredere căruia să i se destăinuiască. Propria-i conștiință devine forul secret la care apelează tot mai insistent, prin care caută să treacă totul, pe care-l ia drept sfătuitor și judecător, care-și pune tot mai fățiș amprenta asupra a tot ceea ce întreprinde și la care se adresează pentru clarificări. Meditația asupra a tot ceea ce-l înconjoară este jocul foarte serios pe care și-l oferă în clipele de răgaz și forma de refugiu în momentele de cumpănă. Aici, în secret, el construiește o lume și pe sine, orice forțare a ușilor, întredeschise dealtfel, fiind privită ca pe o violare, o lezare a libertăților sale, protestele luînd adesea forme din cele mai dramatice.

Negarea identității infantile. Pornit pe drumul care trebuie să-i ofere recunoașterea deplină a calităților și drepturilor sale de egal al adultului, adolescentul a trecut deja, încă din perioada anterioară, la o atitudine de refuz deschis (uneori brutal, alteori ostentativ) al vechiului statut și rol, de negare a tot ceea ce semnifică sau amintește de relațiile de subordonare și tutelă de tip infantil, de copilul care gîndește și acționează în funcție de ceilalți. Sensibil la tot ceea ce-i rănește orgoliul, adolescentul continuă să pună sub semnul întrebării toate ideile și valorile care i-au fost „inoculate“ anterior și să manifeste ostilitate față de orice încercare de tutelare directă, față de orice ajutor oferit cu aer de superioritate, față de orice atitudine care i-ar dezvălui slăbiciunile sau i-ar submina autoritatea pe care dorește să și-o construiască. Acum, simțindu-se în măsură să judece și să aprecieze și singur realitatea, se consideră îndreptățit să treacă (și trece) agresiv la o minuțioasă triere a tuturor adevărurilor, normelor și valorilor acceptate anterior sau care i se oferă sau impun încă. Totul este trecut prin filtrul judecății sale, analizat, comparat cu experiența proprie, evaluat și reconsiderat în permanență după puterile și limitele experienței și capacității sale de apreciere și, firesc, în raport cu măsura aportului la validarea emancipării sale.

Alegerea unor noi modele și identificarea cu ele, căutarea celor care corespund cel mai bine aspirațiilor sale și efortul susținut de identificare cu ele, constituie unul din fenomenele cele mai importante pentru înțelegerea adolescentului.

Definirea adolescentului implică reconsiderarea vechilor valori și certitudini, delimitarea de tot ceea ce nu acceptă sau nu mai corespunde noilor sale interese. Reconsiderînd vechile valori și certitudini, adolescentul reevaluează și modelele concrete care le-au reprezentat. De fapt, unele din modelele anterioare s-au perimat dat fiind schimbarea condițiilor de viață și apariția unor idealuri radical diferite de cele anterioare. Spre exemplu, alegerea profesiei se face acum după alte criterii decît în copilărie. Alte modele nu au rezistat necruțătoarei analize critice la care au fost supuse sau au ieșit mult prea „șifonate“ din confruntarea cu realitatea, pierzînd din forța lor anterioară de atracție. Negînd cu toate puterile sale trecutul, adolescentul — spre deosebire de preadolescent — transferă centrul de greutate al preocupărilor asupra viitorului său, urmărind asimilarea valorilor sociale, restructurarea sa în raport cu ele, socializarea și armonizarea eului său. Aceasta înseamnă că el se angajează într-un efort de căutare asiduă a noi adevăruri, valori și certitudini, ca și a purtătorilor lor. El este nerăbdător să descopere acele modele concrete al căror exemplu, corespunzînd idealurilor și nevoilor sale, i se par demne de urmat. Dar, în nerăbdarea sa de a-și asigura puncte de sprijin. repere după care să se ghideze și pe baza cărora să se construiască pe sine, este înclinat să idealizeze modelele alese scăpînd din vedere nepotriviri, neconcordanțe sau defecte, uneori vizibile de către oricine nu este implicat cu toată ființa sa așa cum o face adolescentul.

Desigur, din numeroasele opțiuni pe care trebuie să le facă adolescentul cea mai comună este cea care are în vedere alegerea meseriei. Adolescența este vîrsta examenelor de treaptă și a unor hotărîri importante pentru viitorul individului, hotărîri care-l angajează direct, deoarece de modul în care înțelege să transforme intențiile în acțiune și vorbele în fapte depinde împlinirea năzuinței sale de a deveni adult.

Construirea, recunoașterea și impunerea socială a noii identități. Pentru adolescent nu mai este de ajuns să se cunoască pe sine, să se definească și delimiteze de ceilalți ca individualitate distinctă. Dorința sa de emancipare îl face să pretindă să se exprime independent, să poată fi el însuși, să se valideze și impună ca realitate distinctă, să fie recunoscut, acceptat și apreciat ca atare de către ceilalți.

Caracteristică acestei etape, preocuparea de a regîndi totul, de a nu accepta nimic „de-a gata“, de a trece prin filtrul personal tot ceea ce i se oferă ca valori, reflectă nevoia adolescentului de a cunoaște, proba, verifica și dezvolta propriile-i resurse, dar și dorința arzătoare de a dovedi celorlalți că a crescut și că trebuie să fie luat în serios și acceptat ca atare.

În prima parte a perioadei, adolescentul știe în special ceea ce nu vrea și nu-i convine și aceasta este în primul rînd dorința de a nu mai fi confundat cu fostul copil ascultător, supus și naiv. Calea cea mai la îndemînă, cea mai palpabilă și cea mai activă o constituie refuzul deschis de a se supune și afișarea cu orice preț a independenței sale. Pentru aceasta, depășind copilăria, adolescentul se desparte de ea în mod zgomotos, demonstrativ. Preocupat ca faptul să nu treacă neobservat, sensibil la orice ar putea să fie luat drept conformism în comportamentul său, el afirmă o independență rigidă, vizibil marcată de semnificația sa erotică, respingînd și contestînd fără alegere vechile obiceiuri, deprinderi, relații. Își construiește și-și exprimă cu dezinvoltură, intransigență și chiar aroganță punctul său de vedere, își impune cu ostentație voința, dramatizează situațiile și se comportă extravagant. Dorind continuu să iasă în evidență, să nu treacă neobservată schimbarea pe care o trăiește cu toată ființa sa, el caută cu tot dinadinsul să se particularizeze, să iasă din comun, să atragă atenția, să fie original chiar pînă la ridicol, ceea ce H. Wallon a numit „crize de originalitate juvenilă". Este o originalitate născută și crescută pe teama de a nu fi acuzat de conformism, ca și pe neîncrederea intimă în sine și în puterile sale reale, sentimente pe care, totodată, are menirea să le disimuleze. Nevoit însă să caute puncte de sprijin în afara sa, adolescentul este împins tot mai mult spre grupul celor de o vîrstă cu el, respectiv acolo unde originalitatea și chiar extravaganța sînt validate de opinia colectivă. Aici găsește însă și un conformism cu mult mai rigid decît cel pe care în fapt îl contestă, conformism menit să ofere tocmai prin rigorile sale severe impresia de stabilitate, siguranță și încredere. Aderă astfel la un anumit limbaj, la o anumită vestimentație, la preferințe, principii, valori sau manieră de a fi și a se comporta care uneori ajung să sfideze bunul gust și chiar normele de conduită socială.

Pe nesimțite însă, adolescentul descoperă fenomenul social de care se simte atras, ca urmare a sesizării faptului că el reprezintă locul cel mai propice emancipării sale, și către care este împins de dorința unor raporturi egale cu adultul. El sesizează că persoana sa poate fi mai bine și mai eficient apreciată și valorizată în acest spațiu nou de exprimare. Aici el descoperă terenul cel mai adecvat al intîlnirii autentice cu statutul și rolul de adult, al confruntării neîngrădite cu idealurile sale, al afirmării și valorizării libere a calităților de care dispune. Din clipa în care adolescentul înțelege și acceptă că valorizarea sa reală nu se poate face decît în plan social, evoluția sa intră pe un făgaș nou. El începe să caute conștient să obțină un efect social prin faptele sale. Începe să desfășoare o muncă sistematică de socializare a intereselor, de însușire a unor valori raportate la sistemul de norme ale adultului, de autocontrol, de autoeducare a unor trăsături motivate social, într-un cuvînt un proces de transformare în membru al comunității adulte.

Profund influențate de dezvoltarea personalității, celelalte sfere ale psihismului continuă să se dezvolte intens și în adolescență.

B) Procesele de cunoaștere beneficiază în primul rînd de preocuparea adolescentului pentru latura voluntară a domeniului cognitiv. Conștient de calitățile ca și de defectele sale în acest domeniu, caută să-și îmbunătățească performanțele, să-și sporească eficiența mîndrindu-se cu succesele obținute. Nevoia de afirmare față de sexul opus se constituie și ea ca un factor activ de stimulare a preocupării pentru dezvoltarea laturilor calitative, de conținut al cunoștințelor asimilate, dar și motiv de suferință și demisie în caz de eșec.

a) Percepțiile relevă o vădită îmbunătățire a performanțelor diferiților analizatori. Diversificarea stimulilor accesibili și îmbunătățirea acurateței semnificației lor merg, de astă dată, mînă în mînă cu dezvoltarea capacității de a percepe raporturi, corelații și interdependențe existente atît între stimuli luați separat cît și între fiecare dintre ei și întreg. Adolescentul își dezvoltă necontenit și voluntar capacitatea de a recepta selectiv, critic, ordonat, organizat, sistematizat și adaptat, atît nevoilor de moment cît și celor de perspectivă. El este în măsură să perceapă scheme, să elaboreze structuri sintetice ale realității, să le evalueze, să corecteze sau restructureze în funcție de concordanțele sau contradicțiile pe care le poate stabili între conținuturile cunoștințelor sale și noile informații.

b) *Atenția* continuă procesul de maturizare atît a laturii sale voluntare cît și a celei involuntare. Cresc : volumul, capacitatea de concentrare și subordonare față de interese, stabilitatea și continuitatea atenției voluntare. Atenția involuntară poartă și ea tot mai vizibil amprenta experinței, exercițiului și dezvoltării psihice generale, adolescentul fiind tot mai greu perturbat de stimuli externi paraziți.

c) *Memoria* se dezvoltă intens oferind nu numai posibilitatea de a refuza (chiar sfida) reținerea mecanică a informației, ci și capacitatea de a o tria, corela și ordona în sisteme. Adolescentul reușește să rețină și să redea esențialul, înțelesul a ceea ce a memorat, să utilizeze și combine informațiile provenind din diferite domenii, exprimîndu-le în forme personale. El își formează un stil de a memora și învăța, stil în care memoria sistematică, logică, devine forma centrală de însușire și redare a cunoștințelor.

d) *Gîndirea.* Adolescența este etapa inversării raportului dintre primul și cel de al doilea sistem de semnalizare în favoarea ultimului, respectiv al împlinirii *gîndirii formal-abstracte* (ipotetico-deductive). Aceasta înseamnă capacitatea de a opera curent cu ipoteze și deducții, accesul la noțiunea de lege. Generalizările verbale, noțiunile abstracte, conceptele și categoriile capătă o funcție directoare predominantă. Gîndirea devine astfel sistematică, coerentă, critică, profundă, for interior de dirijare și ordonare a întregului comportament. Ea oferă adolescentului posibilitatea de a-și însuși cunoștințe din ce în ce mai abstracte, de a aprecia critic realitatea, de a desfășura conduite inteligente, de a se controla și a acționa coerent.

Oferind condițiile necesare elaborării unor procedee proprii de rezolvare a unor situații inedite cu care adolescentul este confruntat, gîndirea intervine tot mai eficient în ordonarea și adecvarea întregii vieți psihice, inclusiv a celei afective. Totodată, el descoperă plăcerea, satisfacția și mîndria raționamentului, a soluțiilor proprii și arată un interes deosebit pentru dialog și confruntări pe teme abstracte. Meditația asupra unor probleme filozofice, abordarea critică a realității (pe care o supune propriei sale judecăți), regîndirea tuturor adevărurilor ocupă o bună parte din timpul adolescentului și constituie una din preocupările preferate la această vîrstă. Ele contribuie la constituirea unei concepții despre lume și viață.

e) *Limbajul.* Odată cu gîndirea și legat nemijlocit de ea se dezvoltă atît limbajul vorbit cît și cel scris. Avalanșa de informații și noțiuni abstracte la care are acces adolescentul are corespondențe la nivelul limbajului, devenit acum calea cea mai rapidă, eficientă și comodă de comunicare și schimb de idei cu anturajul.

Înțelegînd importanța limbajului, adolescentul manifestă o preocupare constantă pentru îmbogățirea vocabularului, pentru întrebuințarea corectă a cuvintelor, pentru acuratețea conținutului și frumusețea formei. Vorbirea devine mai nuanțată, mai plastică și mai adecvată varietății circumstanțelor, fiind capabilă să exprime subînțelesuri. În raport de semnificația apartenenței la grup, dar mai ales de calitatea acestuia, rămîn încă în limbaj cuvinte și expresii voit ostentative sau cu uz restrîns.

f) Imaginația se apropie tot mai mult de real ; acoperă însă un domeniu din ce în ce mai vast, favorizînd atît momentele de evadare în reverie cît și pe cele de gîndire și activitate creatoare. Totul este acum mai întîi elaborat mintal și apoi transpus în practică. Intens erotizată, imaginația contribuie nu numai la elaborarea psihosexualității ci și la întreaga orientare prospectivă a adolescentului, la procesul de socializare și edificare de sine ca individualitate unică, plasată coerent pe traiectoria devenirii sale.

C) Afectivitatea urmează cursul început în preadolescență și păstrează multe din particularități ; continuă însă să se îmbogățească și nuanțeze, devine mai profundă și mai complexă, se armonizează și socializează tot mai mult. Adolescentul ajunge să-și conștientizeze mai viu și mai clar propriile sale trăiri, este capabil să le evalueze în raport cu normele sociale și cu alții, să caute să le ordoneze și, aspect nou, chiar să le educe.

Purtînd amprenta intenselor și multiplelor transformări caracteristice etapei de trecere de la copil la adult, afectivitatea asigură în același timp o parte a suportului necesar orientării și desfășurării lor.

Se continuă, astfel, procesul de restructurare a relațiilor cu familia, proces început încă în etapa anterioară. Dependența afectivă a adolescentului de familie slăbește și mai mult, legăturile așezîndu-se însă pe noi principii. Pe de o parte, autoritatea părinților în vechea ei formulă, este pe mai departe supusă unui proces de eroziune. Dezvoltarea inteligenței, educarea obiectivității, ascuțirea spiritului critic — acum în măsură să judece pe alții, tradițiile și constrîngerile (inclusiv cele din partea familiei) — îl pun în fața a numeroase situații care denotă rutină, inconsecvență și ambiguități ale acestora. Nu sînt puține prilejurile care-i reliefează limitele competenței părinților, incapabili să facă față tuturor dificultăților și problemelor existențiale. Apăsați de povara compromisurilor și eșecurilor, ei apar adolescentului inferiori multor altor adulți care beneficiază și de faptul că nu sînt priviți cu tot atîta insistență, tot atît de critic și tot atît de din apropiere. Ca atare, superioritatea și prestigiul părinților încetează să mai decurgă automat din vîrstă și din faptul că sînt cei care i-au dat viață și l-au crescut, ci — de acum încolo — ele vor fi tot mai mult legate de adevărata lor valoare personală. Pe de altă parte, adolescentul continuă să fie angajat într-o atitudine de refuz al tutelei în general și a celei a familiei în special. Tot ceea ce amintește raporturile de subordonare de tip infantil, tot ceea ce-l pune în postură de inferioritate fără luptă (iar raporturile intrafamiliale, mai ales, tind să mențină și să amintească necontenit statutul de dependență absolută), tot ceea ce obligă la supunere, respect obligator și ascultare oarbă este minimalizat, ignorat sau refuzat cu ostentație.

Nepăsarea față de obligații, opoziția îndîrjită, încăpățînarea provocatoare (aparent absurdă, agresivă chiar, sau doar prost disimulată), atitudinea de sfidare a autorității inabil afirmate — indiferent de unde ar veni, dar mai ales din partea familiei — nu înseamnă, însă, altceva decît refuzul a tot ceea ce-l pune într-o postură de inferioritate și subordonare umilitoare, a tot ceea ce se opune afirmării de sine, a tot ceea ce-i refuză recunoașterea faptului că a crescut. De fapt adolescentul, angajat în confruntarea cu autoritatea în general și cu cea a părinților în special, nu dorește o ruptură cu ai săi, ruptură de care se teme necontenit în intimitatea sa și a cărei amenințare o trăiește în fiecare clipă. El se simte în stare și urmărește doar o întrecere, o încercare a forțelor sale, el vrea doar un „antrenament în familie“ a posibilităților sale pe acest plan, ca și recunoașterea, acceptarea, de către anturaj a faptului că nu mai este copil, că a crescut și că poate (și trebuie) să fie luat în serios. El vrea să-și afirme și să i se recunoască drepturile sale la autonomie, să fie acceptat ca partener al unui dialog între egali. Acesta este terenul și acestea sînt condițiile în care are loc procesul noului tip de apropiere și afecțiune față de părinți, afecțiune care se bazează pe stimă și respect reciproc.

Refuzul relațiilor de tip infantil nu înseamnă că, de la început și în toate împrejurările, adolescentul este pe deplin pregătit pentru a-și lua destinul și răspunderile în propriile sale mîini. El însuși constată aceasta ori de cîte ori intră în competiție directă cu adultul sau trebuie să-și rezolve singur problemele. Faptul îl determină să continue să amplifice și diversifice legăturile sale sociale cu grupul de adolescenți care capătă, mai ales în prima parte a perioadei, un maximum de intensitate, noi conținuturi și noi valențe. Grupul oferă adolescentului, în primul rînd eliberarea de atît de umilitoarea subordonare față de adult, îi dă sentimentul emancipării și mirajul unei existențe similare cu cea a acestuia. Membru al grupului cu drepturi și obligații de bună voie asumate, adolescentul se simte acceptat, luat în serios, recunoscut, apreciat și valorizat. Sub presiunea noilor sale atribuții grupul însuși se transformă, tinzînd să mimeze formele de organizare și relații caracteristice adultului. Membrii săi sînt aleși după anumite criterii, apartenența la grup fiind în același timp și rezultatul adeziunii personale determinate de aspirații, interese și idealuri comune, și al acceptării sale de către colectiv. Aprecierea de care se bucură în cadrul grupului și autoaprecierea legată de posibilitățile sale de adecvare la pretențiile acestuia sînt măsura valorii sale sociale și de aceea au o importanță deosebită pentru adolescent. Toate acestea întăresc omogenitatea și stabilitatea grupului, ca și capacitatea sa de a satisface nevoi și de a influența, manipula și modela pe adolescent.

Adolescența este și vîrsta celor mai curate și intense prietenii. Ele sînt legături interpersonale selective dublate de comunitate de idei, seriozitate, sinceritate, încredere, trăinicie, profunzime, stimă, recunoaștere și capacitate de influențare reciprocă. Dragostea prietenului trebuie s-o meriți, ea confirmă adolescentului că el poate fi iubit și prețuit pentru calitățile și meritele sale. În această nouă și puternică legătură afectivă, forța de influențare este deosebit de mare, cam tot atît de mare cît sînt și decepțiile prilejuite de inerentele rupturi. Toate aceste particularități explică de ce în adolescență întîlnim practicile de felul „schimbului de sînge“ și „fraților de cruce“. Se poate afirma că în această etapă a dezvoltării dependența afectivă caracteristică copilăriei se transformă în atașament, respectiv în dragoste față de persoane de care este în același timp independent și cărora nu le datorează nimic cu anticipație.

Alături de prieteniile dintre adolescenții de același sex, de care s-a vorbit mai sus, acum își fac loc și prieteniile dintre băieți și fete. Cum este și firesc, în cadrul lor pulsiunile erotice au un rol dominant. Din acest motiv, aceste prietenii implică trăiri emoționale de un tip nou, care au cerințe diferite și care creează probleme deosebite adolescentului, obligîndu-l la opțiuni, confruntări cu sine, renunțări, sacrificii și restructurări importante. Declarată sau trăită doar în intimitatea sa cea mai tăinuită, prima dragoste solicită emoționalitatea adolescentului influențîndu-l pentru o lungă perioadă de timp sau lăsînd urme și chiar consecințe din cele mai durabile.

Sentimentele estetice capătă și ele noi dimensiuni fiind impulsionate de sensibilitatea crescută de efortul conștient de educare și cunoaștere de deschiderea față de ceilalți. Conștientizîndu-și trăirile emoționale adolescentul începe să se evalueze și critic făcînd trecerea la o atitudine de adecvare și subordonare la normele sociale și idealul pe care și-l propune să-l atingă.

D) Voința continuă să se dezvolte și maturizeze fiind animată de interese tot mai elevate. Caracteristică este acum capacitatea crescîndă de a se subordona scopurilor propuse și de a se implica în acte și acțiuni în care trecutul, prezentul și viitorul se corelează eficient. Este vîrsta ambițiilor a căror realizare impune sacrificii și renunțări.

E) Activitatea școlarului mare este legată în primul rînd de complexitatea pe care o capătă procesul de învățămînt la această etapă de vîrstă. Adolescentul trebuie să facă față nu numai unui volum mare de muncă ci și dificultății sale în continuă creștere. Este ajutat însă de pasiunea pentru cunoaștere și nou, dorința de afirmare și autodepășire, ca și de deprinderea de a munci independent pentru atingerea unor obiective pe termen lung. Întreaga activitate a școlarului mare capătă un caracter rațional, premeditat, controlat și planificat. Apare dorința de a fi cult și începe să desfășoare o muncă sistematică în acest sens.

Jocul, ca parte integrantă a activității școlarului mare, este trecut în mod constant prin filtrul caracterului său utilitar, al contribuției sale la dezvoltarea și afirmarea diferitelor aptitudini.

Cu toate progresele în direcția responsabilității sale, școlarul mare, ca și preadolescentul cu care are multe puncte comune și pe acest plan, nu este lipsit de riscul unor preocupări unilaterale, exclusiviste, urmărind false valori și chiar al unor reacții demisive din cauza slabei toleranțe față de eșec sau a nerăbdării cu care își dorește succesul.

Aspecte psihopedagogice. Irving Weiner (1970) enumeră cinci întrebări sintetizînd punctele principale de impact ale opiniilor specialiștilor care abordează spinoasa problemă a adolescenței : a) care sînt limitele (dacă sînt) ale adolescenței ? ; b) este adolescența un fenomen de origine biologică sau de origine socio-culturală ? ; c) este adolescența o etapă bine definită ori este mai ales o parte a unui proces continuu și lin de dezvoltare ? ; d) este adolescența o etapă de dezvoltare care în societatea modernă dispare sau, din contră, devine din ce în ce mai acut exprimată ? și e) adolescența normală este o perioadă de stabilitate psihologică sau o etapă de criză și inadaptare ? Ele subliniază divergențele de păreri care există și astăzi pe această temă, în care formule considerînd adolescența ca „perioadă dificilă“, „ingrată“ sau „critică“ au devenit de uz curent. J. Rousselet (1969) descrie trei etape succesive ale adolescenței : *perioada revoltei, perioada închiderii în sine* și *perioada de exaltare*. Aceste modalități de abordare a adolescenței subliniază însă cu precădere aspectele pe care le remarcă și le recuză societatea în general și familia în special atunci cînd se văd obligate la schimbarea radicală a raporturilor lor cu adolescentul. Sînt, din păcate, lăsate pe un plan secundar, dificultățile cu care, la rîndul său, este confruntat adolescentul, dificultăți suficient de mari pentru a putea marca întreaga existență ulterioară a individului și chiar pe a viitorilor săi descendenți crescuți și educați la rîndul lor de acesta. E drept, de cele mai multe ori — dar asta nu poate fi o scuză — aceste dificultăți rămîn bine acoperite de capacitatea de adaptare și disimulare a adolescentului sau (și mai rău) minimalizate, luînd ca argument procentul important al celor care nu eșuează în această confruntare cu realitatea care li se oferă.

Cercetările Margaretei Mead (1928) pe adolescenții din insula Samoa, unde cîștigarea statutului de adult se face firesc, fără tensiuni și obstacole, susțin că acolo tinerii nu cunosc nici una din dificultățile de adaptare specifice punînd sub semnul întrebării determinismul biologic al acestora. Și alte studii (Elsewhere Hertz, 1960 ; Kogan și Moss, 1962 ; Ames, 1966 ; Bronson, 1967 ; Mays, 1970) vin să susțină ideea că adolescența, ca problematică, este un fenomen istoricește recent apărut.

Fără a pierde din vedere particularitățile intrinsece ale procesului de trecere de la copil la adult, trebuie avut permanent în minte faptul că problematica adolescentului este în foarte mare măsură funcție de maniera în care societatea înțelege să răspundă nevoilor legate de particularitățile sale biopsihologice. Ea este reflectarea zigzagurilor, ezitărilor, speranțelor, izbînzilor, obstacolelor, decepțiilor și eșecurilor pe care le întîmpină copilul în cursul efortului său de integrare în sistemul de relații specifice adultului. Astfel spus, dificultățile depind de amploarea conflictului dintre aspirații și posibilitățile de a le realiza, de modul în care acest conflict poate fi menținut într-un astfel de echilibru încît el să nu-și piardă caracterul său stimulator.

Așa cum se știe, adolescentul dorește să devină un adult cu o identitate construită conștient, distinctă, acceptată și recunoscută. Nimeni nu-i poate reproșa acest fapt care este un drept legitim și o condiție indispensabilă a dezvoltării sale normale. Realizarea ei implică însă nu numai numeroase eforturi și sacrificii din partea adolescentului, ea cere concursul societății care trebuie să vină în întîmpinarea nevoilor sale, care este datoare să medieze între el și realitatea pe care se străduiește s-o cucerească. Ori tocmai din punctul de vedere în care familia și societatea înțeleg să ofere adolescentului posibilitatea să-și asume cu adevărat un rol, „să se identifice“ (Erickson), lucrurile nu stau întotdeauna bine. Numeroși sînt factorii care împiedică opțiunea spre o identificare pozitivă a adolescentului, spre satisfacerea nevoii de independență, spre afirmare și valorizare socială, încredere și stimă de sine. În acest sens, Uhlenhut și colab. (1974) arată că adolescența este perioada cea mai solicitată a existenței copilului, acum fiind plasate cele mai importante opțiuni profesionale și cele mai radicale schimburi ale stilului de viață. Sherif și Sherif atrag atenția asupra faptului că societatea modernă a complicat foarte mult rolul de adult și a făcut căile de acces la el prea întortochiate și prea confuze.

Progresul tehnico-științific caracteristic epocii contemporane, implicînd nevoia ridicării nivelului de calificare, întîrzie momentul desăvîrșirii profesionale, prelungește substanțial (adesea pînă după a doua decadă de vîrstă) intervalul dintre copilărie și vîrsta independenței reale. S-a consacrat deja conceptul de adolescență socială, concept care subliniază decalajul în creștere dintre momentul maturizării biologice și psihologice pe de o parte și cel al capacității de a avea o autonomie materială, pe de alta. Pe drept cuvînt, Iahoda (1958) consideră autonomia materială cîștigată prin propriile forțe drept criteriul adevăratei independențe a adolescentului. Se creează astfel situația anormală în care persoane din ce în ce mai mature bio-psihologic continuă să fie tratate drept copii, în ciuda resentimentului pe care, firesc, o atare postură îl trezește la cei astfel devalorizați. Toate acestea, în timp ce, mai mult sau mai puțin conștienți, părinții, pentru motive multiple (prudență, neîncredere în capacitățile copilului, siguranță de sine în postura de stăpîni absoluți ai mijloacelor de existență, incapacitate de a accepta ideea că au deja copil mare, idee care le generează sentimentul neliniștitor că nu mai sînt tineri sau teama egoistă de a nu-și știrbi autoritatea și a nu pierde drepturile depline de a dispune neîngrădit de adolescent) tind, cu sau fără știință, să prelungească statutul de copil al adolescentului, rănindu-i necontenit amorul propriu și sentimentul demnității sale.

La rîndul lor, creșterea exigențelor pe plan educațional și al calificării profesionale și stimularea excesivă a competenței plasează în posturi dezavantajoase un procent crescînd din adolescenții cu posibilități intelectuale mai modeste, numărul lor mărindu-se odată cu ridicarea nediferențiată a stachetei pretențiilor. În același timp se asistă adesea la o atitudine exagerată, de prezentare a eșecului ca pe o catastrofă ireparabilă. Ea implică riscul amplificării neliniștii, neîncrederii demobilizatoare și în final a atitudinii demisive. Coleman (1961), Keniston (1961, 1965) și alții susțin că ritmul prea rapid al schimbărilor care caracterizează contemporaneitatea, cu necontenita restructurare a valorilor, nu mai oferă consecvența, stabilitatea, claritatea și certitudinile necesare unor opțiuni viguroase, prelungind sau împiedicînd procesul de identificare. Se creează astfel condițiile orientării spre cei din aceeași generație cu consecința firească apariția tensiunilor, dezadaptării și a unei subculturi proprii.

Rolul profesional constituie o parte componentă a rolului social spre care tinde adolescentul și, totodată, condiția independenței sale materiale. În trecut adolescentul se încadra în muncă, de regulă alături de tată sau una din rudele apropiate, învățînd meseria de la aceștia, probîndu-și aptitudinile ferit de eșecuri și neprevăzut. Astăzi acest lucru întîmpină dificultăți ca urmare a numărului în continuă creștere a profilurilor de muncă și al caracterului lor rapid schimbător. În ciuda paletei largi a opțiunilor posibile, cunoașterea reală a profilurilor, deci și alegerea profesiei, devine astfel o operație tot mai dificilă, uneori arbitrară pentru o bună parte din adolescenți. La neliniștea, nesiguranța și tensiunea pe care o creează examenele de treaptă și spectrul unui eventual eșec se adaugă schimbarea intempestivă a condițiilor de viață (internat, gazdă, navetă) și riscul de a confunda vocația cu opțiunea, toate avînd repercusiuni asupra echilibrului psihologic al adolescentului. B. J. Mays (1970) a arătat că incidența delincvenței juvenile crește în perioadele de trecere de la o treaptă de pregătire școlară sau profesională la alta superioară. I. Alexandrescu (1974), făcînd studii privind neconcordanța vocațională, găsește frecvența delincvenței într-un procent de 16% printre adolescenții cu eșec școlar. Aceste aspecte subliniază rolul deosebit de important pe care îl capătă acțiunile de informare a copiilor asupra conținutului diferitelor profesii și, firește, măsurile care urmăresc orientarea profesională pornind de la cunoașterea aptitudinilor reale ale adolescentului.

Încă în 1937, Karyn Horney în cartea sa „Personalitatea nevrotică a timpului nostru“ aducea în discuție un aspect deosebit de caracteristic societății contemporane, aspect care are o mare importanță atunci cînd este vorba de adolescență : efectul (nu întotdeauna pozitiv) mijloacelor de informare care, în condițiile exploziei informaționale, a avalanșei de cărți, reviste, filme, radio (la care ulterior s-a adăugat și televizorul), implică o serie de dezavantaje pînă și atunci cînd nu au un efect direct nociv. Vorbind despre tehnicile audio-vizuale, M. Lemay (1973) atrage atenția asupra conflictului care se creează între nevoile trezite de acestea și incapacitatea școlii și familiei de a le satisface. Între dezavantajele televizorului, Luise Pepin (1977) enumeră : întîrzierea orei de culcare ; riscul legat de incapacitatea adolescentului de a se apăra de iluzia obiectivității trucajelor și situațiilor ieșite din comun ; aducerea prematură a sa în contact cu toate problemele adultului ; o periculoasă iluzie de facil ; stimularea erotismului ; posibilitatea promovării unor valori periferice.

Într-adevăr, confruntat cu un exagerat de mare volum de date, foarte diverse prin natura și conținutul lor, adolescentul nici nu le poate cuprinde și nici nu le poate aprofunda. Obligat să aleagă, cînd încă nu are maturitatea necesară, riscă să se orienteze spre formele de informare cele mai comode, tentante sau facile. Neavînd timp să mediteze prea mult, să adîncească sensurile informațiilor primite, cade ușor victimă aspectelor lor de suprafață. Aceasta cu atît mai mult, cu cît *mass-media*, oferind cu prioritate situații ieșite din comun și chiar modele ireale, fabricate adesea în scop comercial, creează o imagine trunchiată a realității. Lipsit de efectul corector al experienței, adolescentul riscă fie să capete sentimentul facilului cu care sînt rezolvate dificultățile și este asigurat succesul eroilor preferați fie, din contră, să rămînă cu senzația de neputință și eșec. Cel de al doilea sentiment se datorește discrepanțelor flagrante și insurmontabile pe care le constată între el și modelele ideale promovate de *mass-media*. Mai ales în lipsa unor posibilități reale și accesibile de valorizare, handicapul face prea mici și nestimulative eventualele succese individuale atunci cînd sînt comparate cu idealul de care se simte atras, generînd dezinteres, nepăsare, pesimism.

Mijloacele audio-vizuale de informare au devenit un fenomen caracteristic societății actuale și ele nu pot fi ignorate; nu pot fi trecute cu vederea nici calitățile indiscutabile, nici defectele. Societatea are de aceea obligația de a valorifica la maximum valențele pozitive și de a le da un conținut educativ. Desigur, atunci cînd se judecă raporturile care se realizează între mijloacele audio-vizuale de informare și adolescent, nu trebuie luat în discuție doar conținutul acestora. John și Mathilde Riley (citat de Luise Pepin, 1977) au scos pe drept cuvînt în evidență faptul că emisiunile se percep în mod diferit dacă telespectatorul este integrat în familie sau este sub influența străzii. „Pericolul este, susține M. Lemay (1973), mai ales și mai mare pentru copiii care provin din familii dezorganizate“.

Transformările socio-economice caracteristice lumii contemporane se repercutează și asupra modului în care familia își onorează obligațiile sale față de adolescent. Scăderea numărului de copii, frecventele schimbări de domiciliu, numărul în creștere de familii dezorganizate sau cu probleme, fac ca rolul ei de „eșantion reprezentativ al societății“ să slăbească. Ea pierde din caracterul său de structură ierarhizată formată dintr-un mare număr de membri trăind, funcționînd și acționînd împreună. Acest fapt este resimțit mai ales de către adolescent deoarece, marcat de un spirit critic ascuțit, o privește cu neliniște tocmai pentru că are mai multă nevoie de forța securizantă și soliditatea ei.

Sînt și alte căi prin care prestigiul și autoritatea familiei contemporane se irosesc și aceasta în ciuda plusului de disponibilități materiale de care îndeobște dispune. Supraocuparea părinților scade simțitor timpul pe care membrii grupului primar îl petrec împreună pentru a realiza legături afective adevărate și o comunicare reală. Ea face, așa cum subliniază V. Dragomirescu (1976), ca părinții să capete din ce în ce mai mult o funcție de supraveghetori. Ori, tocmai aceasta este ceea ce acceptă mai greu adolescentul.

Ritmul rapid al dezvoltării tehnico-științifice implică și scăderea competențelor școlare și profesionale ale părinților, repede depășiți de programa școlară a ciclului elementar sau de noile procese tehnologice de la locul de muncă. Prestigiul lor scade vizibil atunci cînd nu-și mai pot ajuta copiii la rezolvarea unor teme școlare obișnuite, deși au absolvit forme superioare de învățămînt. La fel de nefavorabile sînt și situațiile în care, în prezența copiilor, se plîng de dificultățile de adaptare profesională sau de faptul că nu le sînt recunoscute meritele, eforturile sau sacrificiile făcute la locul de muncă.

Nu sînt lipsite de importanță nici dificultățile pe care le întîlnesc părinții prea în vîrstă să se „coboare“ la preocupările adolescenților și să le ofere astfel sentimentul că sînt luați în serios. Ori, întîrzierea momentului obținerii independenței materiale aduce cu sine creșterea vîrstei la care se întemeiază familia. La aceasta se adaugă tendința unor cupluri de a amîna data nașterii primului copil. Asociind și ritmul alert cu care au loc transformările socio-economice este evident de ce se asistă la o creștere a decalajului dintre generații cu consecința firească, îngreunarea comunicării reale dintre ele. Fenomenul îl împinge și mai mult pe adolescent spre grupul celor de o vîrstă cu el, îndepărtîndu-l de adult și de modelul pe care acesta-l reprezintă.

În aceste condiții cresc tot mai mult obligațiile care revin instituțiilor extrafamiliale și în special școlii și organizațiilor de tineret. Ele trebuie să coopereze cu familia, tot așa cum familia trebuie să le asigure autoritatea necesară, trebuie s-o completeze și la nevoie s-o substituie. Sarcina lor vizează atît dezvoltarea apetenței adolescentului pentru interese pozitive, asigurarea formelor de valorizare socială a lor, organizarea modului în care acesta-și petrece timpul liber, cît și deprinderea de a munci sistematic și de a utiliza eficient timpul de care dispune.

Procesul rapid de urbanizare a diminuat șansele de inserție spontană a adolescentului în colectivul obișnuit de habitat extrafamilial, ca și autoritatea și capacitatea de control a acestuia. În centrele urbane suprapopulate este suficient ca adolescentul să treacă de colțul blocului pentru ca să se simtă anonim, depersonalizat, lipsit de identitatea pe care și-o dorește cunoscută și recunoscută, dar și de sentimentul presiunii controlului extern. Concomitent, contactele facile (superficiale și tranzitorii) pe care le realizează în aceste condiții îi oferă tentații multiple, spațiu de afirmare facilă, posibilitatea satisfacerii curiozității, false valori și mirajul unor reușite imediate. În aceste condiții poate fi implicat cu ușurință în acte și acțiuni uneori grave, fără ca el să fi avut timpul necesar să-și clarifice motivele și să ia seama la consecințele faptelor la care ia parte.

Procesului de dezvoltare a psiho-sexualității cu suișurile și coborîșurile sale, cu părțile sale de lumini și umbre, de spectaculos și banal, trebuie să i se acorde o atenție deosebită. Desigur, modelele parentale sînt cele mai consistente exemple și dovezi ale viabilității și valorii intrinseci a normelor acceptate de societate. Contextul general al relațiilor care caracterizează grupul socio-cultural din care face parte adolescentul, normele sale de conduită sînt al doilea factor demn de luat în seamă. Un rol la fel de important îl joacă cărțile, revistele, filmele și opiniile la care acesta are mai mult sau mai puțin acces. Un fapt pare astăzi bine stabilit : adolescentul trebuie să fie informat conștient, deschis, sincer, fără ocolișuri, firesc și discret, asupra tuturor problemelor legate de sexualitate. Educația trebuie să fie ferm subordonată principiului edificării unor imagini clar conturate asupra rolurilor de băiat, fată, tînăr, tînără, bărbat și femeie, conștienți de drepturile lor dar compatibile cu cele de soț, soție, mamă, tată și cetățean.

Prietenul sau prietena de același sex sau de sex opus oferă adolescentului sentimentul valorii personale și, într-un fel, măsura aspirațiilor sale la un moment dat. Ca atare calitățile și defectele prietenilor reflectă modul în care el cunoaște și prețuiește adevăratele valori, natura și conținutul unor frustrări sau aspirații intime. În același timp, prietenul are menirea să-l impună în ochii lui și ai celorlalți deoarece acesta-i oferă prietenia și el o merită. Totodată el îl și reprezintă pe adolescent, exprimînd ceea ce acesta prețuiește cu adevărat. Denigrarea pritenilor săi de către alții echivalează în ochii adolescentului cu devalorizarea sa, tot așa cum apărîndu-i el își apără de fapt propria-i demnitate, sentimentul valorii de sine. Din acest motiv, criticile făcute de către părinți la adresa prietenilor propriilor lor copii, indiferent dacă sînt întemeiate sau pătimașe, dacă ascund prudență, bună intenție sau doar un sentiment de gelozie mai bine sau mai rău disimulat, sînt primite cu deosebită ostilitate de către adolescent. Lezînd direct amorul propriu al adolescentului, care-și vede puse sub semnul întrebării propriile-i judecăți de valoare, criticile la adresa prietenilor trebuie exprimate cu deosebită abilitate și diplomație pentru a nu trezi ostilitatea, îndîrjirea și pînă la urmă incapacitatea de a mai aprecia obiectiv realitatea. Nu sînt excepții nici situațiile în care mamele se poartă prea cochet cu prietenii fiicelor lor, iar tații prea atent cu prietenele fiilor lor. Sub masca unor lecții de conduită, disimulînd sentimente inconștiente de gelozie, astfel de atitudini pun proprii copii în postúri de inferioritate, lezînd adînc amorul propriu și-i îndepărtează de părinții prea iscoditori, prea doritori să placă sau să-și amintească de tinerețe. Pericolul este cu atît mai mare cu cît experiența de viață le face dialogul mult mai interesant și atrăgător decît al adolescentului, care se străduiește, bîjbîind, să se facă apreciat de partener.

Adolescentul nu devine de la sine ceea ce el poate să devină, ca urmare a disponibilităților sale întruchipate în năzuința spre statutul de adult responsabil. Desigur, nu mai este copilul de care se poate dispune aproape discreționar, ci un subiect de a cărui opinie trebuie să se țină cont. El trebuie să primească, așa cum subliniază P. Mendousse, suficientă libertate pentru a i se insufla încrederea în sine și posibilitatea exprimării chiar și a celor mai ascunse gînduri, dar, în același timp, trebuie să se exercite asupra sa astfel de presiuni încît dorința de a merita aprobare să reprime tendințele greșite. Adolescentul nu dorește să se manifeste față de el o atitudine de autoritate superioară, distantă și rigidă și nici nu mai crede în mitul superiorității absolute a adultului. Expunerile moralizatoare, reamintirea cu fiecare ocazie ivită a greșelilor săvîrșite, sînt resimțite ca ofense grave și etichetate ca „bătăi la cap“, „predici“. El nu mai este certat sau pedepsit, ci „i se face morală“ și faptul, atunci cînd este făcut fără tact, determină organizarea unor „rezistențe interioare“ cu atitudini de sfidare și refuzul de a accepta tot ceea ce vine de la persoana implicată în relație, în ciuda faptului că înțelege bine că este în propriul său interes. Nu acceptă nici excesul de solicitudine sau atitudinea gata de compromis. Dacă se confruntă cu adultul o face și pentru a-și verifica propriile sale idei, principii, opinii, o victorie prea ușoară descumpănindu-l. El nu dorește să fie decepționat de adult, dar nici să-l decepționeze pe acesta, nu pretinde înțelegere ci doar să fie înțeles. Oricît ar părea de surprinzător, spune Jeanne Delais (1963), de nimic nu se teme mai mult adolescentul decît de părinții amici. Asta înseamnă că adolescentul vrea (și trebuie) să aibă un colaborator, un „antrenor social“, cum îl numește Stela Teodorescu (1974). Investit cu autoritate, prestigiu, competență, responsabilitate și siguranță de sine, capabil să i se ofere ca model acceptat tocmai pentru că nu-i este impus, adultul trebuie să-i fie în același timp prietenul cu experiență care să-l înțeleagă și căruia să i se poată destăinui fără teamă de a fi umilit. El trebuie să-i acorde încrederea că este capabil să se asemene cu adultul prin însuși seriozitatea, atenția și importanța cu care este tratat, trebuie să-l călăuzească fără să-i știrbească independența, să-i risipească neîncrederea în sine (de care suferă) oferindu-i certitudine și siguranță în propriile-i forțe și posibilități. Observațiile repetate, atitudinea constantă de neîncredere și de minimalizare, jignirile, aluziile ofensatoare, ironiile, perturbă imaginea de sine, scad nivelul aspirațiilor și încrederea în sine, împiedică opțiunile de identificare pozitivă și valorizare de sine. Astfel de adolescenți devin timizi, neîncrezători, complexați, nefericiți, demisivi, gata oricînd să caute compensații facile.

În cazul că între opinia anturajului și cea a adolescentului despre sine există discrepanță (în sensul că lipsește confirmarea externă a valorii pe care și-o arogă), acesta se simte neînțeles, se izolează sau recurge la acte de bravadă, teribilisme sau opoziție cu orice preț, în dorința de a-și impune punctul de vedere și de a se valida în ochii tuturor. Excesul de încredere și libertate, plasarea pe umerii adolescentului a unor responsabilități exagerate în numele maturității pe care este dator s-o aibă, pot duce de asemenea la eșec fie ca urmare a atitudinii de supraapreciere care implică riscul superficialității cu care-și tratează obligațiile fie ca urmare a prea multor eșecuri generate de neconcordanța dintre obligații și posibilități. Ambele alternative dezorientează, perturbă procesul identificării pozitive solide și sigure.

Nici părinții și nici adolescenții nu se pot sustrage sentimentului de incertitudine în ceea ce privește cuantumul de independență care trebuie pus în joc. Primii ezită, oscilează sau dau dovadă de inconsecvență neștiind cît este rezonabil să ofere, în timp ce adolescentul la rîndul său este neliniștit, incapabil să știe clar cît se cuvine să revendice fără riscuri, cît va putea obține în mod real din ceea ce cere și mai ales ce să facă de fapt cu libertatea obținută. Nu va putea fi tratat rigid, după norme care nu țin seama de maniera generală a relațiilor grupului social din care face parte, de felul raporturilor în care colegii, prietenii, verii, vecinii etc. se află cu părinții lor. Altfel, se va perturba grav procesul elaborării unei cît mai obiective imagini de sine, dezorientîndu-l. În același timp trebuie ținut seama necontenit și de particularitățile individuale ale fiecărui adolescent în parte, adultul angajîndu-se cu migală într-o muncă de tatonare și adecvare continuă la posibilitățile acestuia, urmărind atît evitarea situațiilor frustrante care-l pun în imposibilitatea de a-și exprima liber voința și capacitatea de autocontrol cît și a celor care-i oferă libertăți de acțiune pe care nu este în stare să le folosească în mod util, rațional, coerent și eficient.

Se poate spune că, pentru a asigura reușita procesului de trecere de la copil la adolescent, o importanță hotărîtoare o are maniera în care se reușește realizarea concordanței dintre expectanțele anturajului și posibilitățile reale ale adolescentului și de asemenea, corelarea optimă a raportului dintre acestea din urmă și aspirațiile viitorului tînăr.

2.2. PRINCIPALELE SINDROAME PSIHOPATOLOGICE

Ca și maladiile somatice, afecțiunile psihice sînt constituite din simptome și sindroame. Ele reprezintă elementele esențiale revelatoare ale unei tulburări psihice, argumentele principale pe care se bazează diagnosticul, constituind nosografia psihiatrică.

În psihiatrie în general și în patologia psihică la copil și adolescent în special, sindroamele ocupă un loc aparte în gîndirea clinică. Faptul se datorește atît necunoașterii satisfăcătoare a factorilor cauzali, la multe boli psihice (condiție necesară sistematizării și diagnosticului lor fără echivoc), cît și lipsei unor semne, tulburări, simptome sau probe de laborator patognomonice și deci în măsură să delimiteze entitățile nosologice între ele. În plus, caracterul indiscutabil mai actual pentru patologia psihiatrică al aforismului „Nu există boală ci numai bolnavi“ și aspectul mai discret, mai vag exprimat și mai dinamic al simptomatologiei la vîrsta infanto-juvenilă, fac din sindrom un concept practic indispensabil, larg utilizat, iar din diagnosticul sindromologic un moment obligatoriu în gîndirea clinică. El constituie o etapă marcînd fie limita actuală a posibilităților de delimitare nosologică în perioadele de început ale evoluției bolii și în formele atipice sau dificil de individualizat, fie prudența necesară înaintea formulării verdictului sau nevoia temporizării afirmării diagnosticului, în cazul afecțiunilor stigmatizante sau grave.

Vor fi descrise succint, în raport cu importanța lor pentru practica psihiatrică, principalele sindroame psihopatologice întîlnite la copil și adolescent, făcînd precizările că : *a)* foarte adesea, la același bolnav se pot întîlni mai multe sindroame asociate ; *b)* în evoluție, ele se pot modifica transformîndu-se chiar dintr-un tip de sindrom în altul ; *c)* în raport cu particularități individuale sau ale cadrului nosologic pot prezenta importante variații în ceea ce privește intensitatea, expresivitatea și rapoartele care se stabilesc între diferitele simptome constitutive. Dinamica sindroamelor, respectiv modul în care ele se transformă sau evoluează în timp, constituie, alături de particularitățile structurii lor intrinseci și contextul general în care ele ființează, principalele criterii de specificitate nosologică.

2.2.1. SINDROAMELE AFECTIVE

Dintre sindroamele care au ca tulburare centrală o modificare a timiei, două sînt mai importante : sindromul maniacal și sindromul depresiv.

Sindromul maniacal. Se definește ca o stare de exagerare generală a funcțiilor psihice în cadrul căreia locul central îl ocupă euforia, tulburările de gîndire și de activitate.

Tulburarea de afectivitate de tip *euforic* (veselia exagerată sau nemotivată) atrage de la început atenția și de altfel „colorează“ întregul comportament. Bolnavul are o mimică și pantomimică mobilă, expresivă, afectată, exteriorizînd optimism, mulțumire de sine și de tot ce-l înconjoară. Nu este afectat de eșecuri sau obstacole, pe care le ignoră sau le tratează cu superficialitate. Veselia este plenară, bogată, zgomotoasă, comunicativă, contagioasă, antrenează anturajul care involuntar ajunge să-i acorde atenţie şi să participe la glumele adesea cu conţinut obscen.

Gîndirea maniacalului este extrem de mobilă, idei numeroase se derulează rapid. Asociaţiile bogate se fac superficial, adesea la întîmplare, trecerile de la un subiect la altul efectuîndu-se pe neaşteptate, chiar înainte de a duce la bun sfîrşit o idee odată începută. Tulburarea poartă numele de „fugă de idei“ şi uneori ea este atît de manifestă încît gîndirea lasă impresia de incoerenţă, iar afirmaţiile — exprimate fără un minim control critic — sînt vizibil eronate. Bogăţia de idei şi ritmul lor alert se exteriorizează într-o logoree cu formulări telegrafice, colorate. Maniacalii vorbesc necontenit, cu voce tare, cîntă, rîd, motiv pentru care sînt adesea răguşiţi.

Activitatea maniacalului este şi ea nefiresc de intensă. Neobosiţi, nu stau locului, strigă, cîntă, dansează, dorm puţin sau deloc, au o atenţie involuntară vie, mobilă, se apucă de mai multe lucruri în acelaşi timp, se plictisesc repede, sînt superficiali, instabili în interese, motivaţii şi preocupări, dezordonaţi, inconsecvenţi, nu duc nimic la bun sfîrşit. Se îmbracă strident, neglijent, adesea abuzînd de ornamente. Tulburărilor de mai sus li se adaugă : memorie de fixare şi de evocare exagerate, dezinhibiţie erotică şi un cortegiu de modificări somato-vegetative reflectînd o exagerare a tonusului simpatic.

Intensitatea tulburărilor poate fi în unele cazuri redusă, eventualitate care poartă numele de *sindrom hipomaniacal*. Alteori manifestările iau forma unei adevărate crize de agitaţie psiho-motorie cu acte de violenţă — *mania coleroasă (furia maniacală)*.

Sindromul maniacal se întîlneşte adesea în intoxicaţii (exemplul cel mai cunoscut este cel al stării de ebrietate, de asemenea, la toxicomani), în cursul tratamentelor cu unele medicamente (ACTH, cortizon, hidrazidă). Tabloul cel mai caracteristic îl realizează însă faza maniacală din psihoza maniaco-depresivă. Este prezent, de asemenea, în formele afective de schizofrenie a adolescentului, în paralizia generală progresivă juvenilă, la unii oligofreni, în sindroame de lob frontal şi, uneori, în stările posttraumatism cranio-cerebral.

Sindromul depresiv. Se constituie dintr-o simptomatologie complexă, în centrul căreia se situează dispoziţie depresivă, tulburări particulare de gîndire şi scădere a tonusului activităţii psihice şi motorii în general.

Tulburarea de afectivitate de tip *depresiv* constă dintr-o tristeţe exagerată sau nemotivată, trăită ca un sentiment apăsător, persistent şi intens de nefericire, pesimism, inutilitate sau vinovăţie. Mimica şi pantomimica imobilă, sintone dispoziţiei emoţionale, exprimă cu pregnanţă durerea morală : facies cu expresie tristă, suferindă. Bolnavul plînge cu uşurinţă, pînă şi pentru motive minore sau doar închipuite.

Gîndirea este lentă, capacitatea asociativă scăzută, ideaţia săracă, rigidă, concentrată şi fixată cu obstinaţie asupra cîtorva teme cu conţinut trist, pe care nu le poate părăsi decît cu mare efort şi la care revin necontenit în ciuda insuficienţei lor baze reale. Trăiesc penibil starea de boală, gîndul dureros că nu există nici o soluţie de ieşire din impas şi că orice efort în acest sens este zadarnic. Sînt chinuiţi de sentimentul inutilităţii lor, de idei hipocondriace sau de idei de vinovăţie şi autoacuzare pentru motive doar de ei valorizate. Stăpînindu-l necontenit pe bolnav, aceste idei capătă de foarte multe ori caracter delirant. În aceste condiţii soluţia suicidului „salvator" apare de la sine şi riscul unei astfel de modalităţi de ieşire din impas este foarte mare, dacă bolnavul nu este supravegheat permanent.

Activitatea bolnavului cu sindrom depresiv este săracă. Hipoactivi, cu o gestică redusă, păstrează îndelung poziţii şi posturi ce exprimă retragere din sfera de procupări cotidiene „rumegînd" adesea în tăcere şi izolare propria lor suferinţă. Uneori crize de agitaţie şi furie oarbă (aşa-numitul *raptus melancolic)* pot întrerupe pe neaşteptate starea de izolare.

La aceste tulburări se adaugă diminuarea marcată a atenţiei involuntare, a intereselor, voinţei, memoriei de fixare şi evocare, ca şi fatigabilitate crescută, inapetenţă, constipaţie şi uscăciune a mucoaselor. De menţionat prezenţa cenestopatiilor şi, adesea, a anxietăţii.

Literatura de specialitate a ultimilor douăzeci de ani a consacrat noţiunea de *depresie mascată.* Ea subliniază posibilitatea ca un depresiv să prezinte o mască de simptome somatice care, disimulînd tulburarea de bază, o face mai greu de sesizat sau identificat. În acest fel, conform definiţiei date de către P. Kielholz (1973), depresia mascată este reprezentată de stările în care simptome somatice ocupă prim-planul tabloului clinic sau fenomenologia psihică se retrage în umbra acestora.

În general se consideră că, la copil şi adolescent, stările depresive nici nu se întîlnesc cu aceeaşi frecvenţă ca la adult şi nici nu realizează întru totul tabloul clinic tip (descris mai sus). Sînt menţionate o serie de particularităţi care, după Nissen (1971, 1981), constau în absenţa sentimentului de vinovăţie şi a ideilor de autoacuzare, ca şi în apariţia unor manifestări grupate de respectivul autor astfel (tabelul 2.1.).

În plus, Harbauer (1975) atrage atenţia că uneori tulburări de comportament nu sînt altceva decît expresia unor fenomene depresive.

Din cele de mai sus rezultă că la copil şi adolescent o sumă importantă de manifestări psihosomatice (şi acest fapt este cu atît mai obişnuit cu cît copilul este mai mic), vin să ocupe un loc important în tabloul clinic al sindromului depresiv. Referindu-se la ele, Nissen (1973) atrage atenţia că astfel de cazuri nu pot fi etichetate, în mod automat, ca depresii mascate. Aceasta deoarece manifestările respective nu constituie altceva decît maniera uzuală de expresie a depresiei la copil şi nu o modalitate aparte, alternativă posibilă de prezentare clinică a acestuia. Abia mai tîrziu, la şcolarul mare sau în adolescenţă, cînd depresia, ca tulburare afectivă, capătă consistenţă şi stabilitate, modalitatea mascată poate fi luată în considerare ca o variantă clinică reală a stării depresive.

Deşi mai rar întîlnit decît la adult, sindromul depresiv poate apărea diferit ca intensitate şi modalitate de prezentare în aproape toate afecţiunile psihice ale copilului şi adolescentului. Pentru exemplificare se va folosi, adaptînd-o, sistematizarea nosologică propusă de Keilholz (1982) :

a) depresiile psihogene sînt manifestări de intensitate psihotică (psihoze reactive) sau nevrotică urmare a unor situaţii psihotraumatizante acţionînd acut sau timp mai mult sau mai puţin îndelungat ; de

Tabelul 2.1

Simptome depresive la copil şi adolescent
(după Nissen, 1981)

Simptome psihice		
apatie timiditate agitaţie agresivitate dezinteres pentru joc deprimare	insecuritate nesociabilitate iritabilitate slabă capacitate de concentrare performanţe scăzute deprimare	seriozitate descurajare ruminaţie dispoziţie oscilantă impulsuri suicidare
Copil mic	Copil de vîrstă şcolară	Adolescent
accese frecvente de plîns apetit scăzut tulburări de somn mişcări stereotipe manipulaţii genitale	tendinţă la izolare accese frecvente de plîns enurezis onicofagie pavor nocturn manipulaţii genitale	tulburări de apetit cefalee
Simptome psihosomatice		

fapt, toate formele de nevroze întîlnite la copil şi adolescent poartă mai mult sau mai puţin bine exprimate fenomene depresive ;

b) depresiile endogene sînt afecţiuni cu un important determinism ereditar, ce realizează formele cele mai tipice de depresie prezentîndu-se fie ca episoade periodice de depresie (forma monopolară), fie ca modalitate bipolară în care între sindroamele depresive se intercalează sindroame maniacale ; se întîlnesc foarte rar la copil şi adolescent debutînd doar în mod excepţional înaintea vîrstei de 10 ani ;

c) sindromul depresiv, care de altfel şi cel maniacal, poate fi întîlnit într-un context clinic care sugerează schizofrenia, realizînd ceea ce poartă numele de psihoze schizo-afective ;

d) depresiile somatogene sînt atribuite unor cauze fizice, incluzînd depresiile *organice* (determinate de leziuni organice cerebrale : unele tumori, epilepsie, demenţe sau oligofrenii) şi depresiile *simptomatice* ; ultimele se întîlnesc în boli somatice (diabet, hepatită, hipotiroidism etc.) sau ca efect secundar în cursul unor tratamente de durată cu : corticoizi, rezerpină, tranchilizante majore, ACTH.

2.2.2. SINDROMUL AUTIST

Reprezintă un complex simptomatologic de etiologie variată, specific patologiei psihice a copilului mic. Denumirea i se datorează *autismului,* simptomul central în jurul căruia se grupează o sumă de manifestări, între care cele mai importante se consideră a fi *tulburările particulare de limbaj și stereotipiile* plasate într-un amestec particular și bizar de forme și mijloace primitive și pervertite de exprimare a funcțiilor psihice cu altele mai elaborate, insule izolate de abilități și resurse, uneori mai bine conservate, alteori monstruos dezvoltate.

Noțiunea de autism a fost introdusă de Bleuler pentru a desemna o tulburare particulară descrisă în special la adultul schizofren. Pe de o parte ea constă în ruperea legăturii cu realitatea, care-și pierde valoarea de criteriu al obiectivității și lipsa nevoii de comunicare cu anturajul, iar pe de alta — în refugiul într-o lume lăuntrică subiectivă și ermetică, dominată de imagini, idei, simboluri și trăiri fără suport real. Pornind de aici, în 1943, Leo Kanner descrie sub numele de „autism infantil precoce" un număr de cazuri de copii cu tulburări psihice delimitate pe baza a trei criterii clinice: incapacitatea de a realiza și dezvolta relații sociale reale (de a stabili legături cu persoanele), izolarea și detașarea de lumea înconjurătoare. Eisenberg și Kanner (1956) enumeră șase criterii diagnostice. Creak (1961) — nouă, Rimland (1964) — nouăsprezece, Lotter (1967) — douăzeci și patru, pentru ca L. Wing (1969), subliniind că „fiecare autist este un unicat", să ofere un adevărat inventar de simptome posibile în cadrul fiecărei funcții psihice în parte.

Necesar să fie cunoscute, pentru a putea oferi un program de recuperare eficient, considerăm, ca și Rutter, că ele nu sînt indispensabile pentru diagnostic. Rutter (1977) menționează ca esențiale trei caracteristici :

a) Un mod particular de insuficiență profundă și generală a capacității de a dezvolta relații sociale.

b) O formă de întîrziere de limbaj care implică afectarea înțelegerii, ecolalia și inabilitatea utilizării pronumelui personal la persoana I.

c) Prezența unor variate fenomene rituale și compulsive.

În dorința de a restrînge cadrul clinic al autismului și a-i asigura un caracter unitar, de entitate nosologică de sine stătătoare, Rutter (și nu numai el) adaugă drept criteriu de diagnostic și condiția ca debutul tulburărilor să se situeze înaintea vîrstei de 30 de luni. Noi credem, și studiile de etiopatogenie par să ne susțină, că momentul instalării bolii are importanță afectînd mai mult aspectul tabloului clinic și mai puțin natura sa intrinsecă.

Din cele de mai sus se deduce că, în primul rînd, copiii cu autism infantil sînt caracterizați prin lipsa nevoii de comunicare sau a dorinței unui contact interpersonal pînă și cu ființele cele mai apropiate, prin detașare și izolare de lumea înconjurătoare. Se comportă de parcă n-ar observa intrarea sau ieșirea mamei ori a altor persoane din încăpere, nu răspund avînd o atitudine indiferentă, detașată sau de parcă ar fi surzi dacă sînt strigați, întrebați, dacă li se spune sau solicită ceva. De fapt, ca urmare a lipsei de răspuns la solicitări, sînt adesea îndrumați pentru efectuarea unui examen audiologic.

Nu sînt interesați de discuția celorlalți, nu arată preocupare să comunice sau să fie înțeleși, nu-și exteriorizează dorințe. Nu simt nevoia să fie mîngîiați, sărutați, lăudați sau compătimiți, nu privesc pe interlocutor în ochi, dînd impresia că se uită în gol sau la ceva ce-și închipuie sau imaginează. Nu plîng dacă se lovesc. La unele cazuri, indiferența caracteristică față de mamă și prezența ei este înlocuită cu o adevărată rejecție (ca în cazul V. I., 4 ani, care refuză să doarmă cu mama în același pat, reacționînd violent printr-o stare de plîns neobișnuit și agitație psiho-motorie). Alteori, ca în „psihoza simbiotică hiperchinetică“ descrisă de Margaret Mahler (1952), copilul manifestă o dependență patologică de prezența mamei de care nu se poate despărți nici o clipă, dar cu care în fapt nu comunică în nici un alt mod. Caracterizată însă printr-o instabilitate psiho-motorie intensă și aparte, prin nevoia necontenită de a atinge tot ce-l înconjoară, psihoza simbiotică hiperchinetică este astăzi considerată o formă particulară a autismului infantil.

Detașați, indiferenți față de ființe, copiii cu autism dovedesc un *atașament bizar* față de unele obiecte (o cîrpă, o jucărie jerpelită, un mosor, o pălărie, un ciob, o cutiuță etc.), de care nu se despart nici cînd se culcă și pe care adesea le manipulează nefuncțional, stereotip sau în manieră de ritual. Alteori arată un interes sau atracție pentru anumite sunete sau zgomote (foșnetul hîrtiei, curgerea apei de la robinet, pocnetul șalterului etc.), ori o dependență bolnăvicioasă față de anumite condiții de habitat pe care nu acceptă să fie schimbate. Orice încercare de a-l despărți de obiectele de care este atașat, de a-l împiedica să asculte sau să-și producă sunetele care-l atrag, de a schimba aspecte ale stereotipurilor în care se desfășoară existența sa cotidiană declanșează reacții de anxietate și agitație intensă, de nepotolit cu nici o altă tentație (de exemplu : M. N., 5 ani, intra într-o stare de agitație dacă pîinea era tăiată în fața sa ; refuza să o mănînce și pretindea să fie făcută la loc, întreagă ; nu putea fi lăsat să privească cum cad frunzele din copaci, plîngea întrebînd „De ce trebuie să cadă ?“, cerea bunicii să le pună la loc : „Coase-le, să nu mai cadă !“). Unul din cazurile lui Kanner nu s-a liniștit pînă ce mobilierul din cameră nu a fost reașezat ca mai înainte.

În contextul general al particularităților copilului autist, limbajul (forma principală de comunicare) este și el afectat într-o manieră mai mult sau mai puțin specifică, dacă gravitatea afecțiunii sau momentul instalării ei nu a împiedicat cu totul dezvoltarea sa. Privat de funcția sa de comunicare, *limbajul* capătă un caracter predominant *solilocvic* (vorbind mai ales cu sine și pentru sine) într-o manieră stereotipă în care adesea este greu să se poată face legătura între context și conținutul său. Ca elemente caracteristice, în cadrul limbajului solilocvic sînt prezentate atît *verbalizările* (care apar spontan sau în condiții de joc), cît și *ecolalia întîrziată*. Primele conțin fie sunete sau exprimări fără sens pentru anturaj, fie răspunsuri sau explicații mai mult sau mai puțin adecvate la întrebări, situații sau evenimente petrecute uneori cu multă vreme în urmă și pe care, la timpul lor, a lăsat impresia că nici nu le-a sesizat. Ecolalia întîrziată constă în reluarea ulterioară a unor cuvinte, întrebări sau expresii auzite, redate adliteram dar pe neașteptate, în afara contextului lor îndreptățit.

Tot ca o caracteristică a limbajului autist este și dificultatea însușirii exprimării la persoana I. Incapabil de a prelucra și adecva în raport de persoană și situații cele ce i se spun sau le aude, copilul autist preia și redă, chiar și ca intonație, formulările verbale cu care se întilnește. În acest fel, vorbirea la persoana a 3-a sau „în bandă de magnetofon“, cum plastic i se mai spune, ajunge să imprime limbajului o notă specifică. Spre exemplu, în loc de : „Dă-mi mîncare !“ sau „Vreau afară“ este auzit spunînd : „Dă-i băiatului mîncare !“, „Ionel vrea mîncare ?“, „Copilul vrea afară !“ sau „Vrei afară ?“.

Prin conținutul său, limbajul autist reflectă atît discontactul emoțional cît și faptul că, în ciuda deficiențelor și indiferenței pe care o afișează, multe din cele care se petrec în jurul copilului sînt într-un fel sau altul receptate și însușite. De asemenea, el lasă să se deducă existența unor preocupări uneori surprinzătoare sau ieșite din comun, a unor trăiri subiective cu un anumit grad de organizare și complexitate, a unei lumi interioare ermetice și bizare și, uneori, a unei memorii excepționale, uimind prin ușurința cu care recunoaște anumite lucruri, amănunte sau situații, chiar și după perioade lungi de timp.

Marcat de absența curiozității specific infantile, de detașarea de real și de nevoia de izolare și refugiu în sine, comportamentul copilului autist este în același timp impregnat de o întreagă constelație de acte, acțiuni și postúri stereotipe. Gesturile, atitudinile, mersul, mimica, limbajul, interesele, preocupările poartă amprenta repetitivității fără sens, a monotoniei, a caracterului inutil și ilogic. Retras într-un colț preferat, copilul autist repetă la nesfîrșit cuvinte, gesturi sau mișcări, agită obiecte manipulîndu-le stereotip, fără sens sau scop inteligibil, le duce la nas sau gură, le privește într-un anume fel particular, ascultă sau provoacă sunete sau zgomote, totul amintind ritualuri cu sensuri numai de el înțelese. Alteori țopăie ritmic, merge pe vîrfurile picioarelor sau păstrează poziții adesea foarte incomode.

În general copilul autist apare surprinzător datorită aspectului său somatic adesea plăcut, a unor dovezi — pe care le face la tot pasul — că dispune de resurse și mijloace funcționale care i-ar lăsa posibilitatea unei prezențe mai active și mai elaborate dar pe care parcă nu este capabil să le coreleze, asambleze și orienteze eficient, să le adecveze la realitatea cu care parcă nu este interesat să realizeze dialogul așteptat și din care parcă se refugiază. Prin aceasta el se deosebește de oligofren sau de copilul cu stare demențială, unde nivelul prezenței în realitate este și măsura resurselor și posibilităților scăzute prin procesul morbid.

Inițial, L. Kanner a făcut din autismul infantil precoce o organizare morbidă particulară autonomă. Studiile ulterioare, atît ale sale, cît și ale multor altor autori, au venit să sublinieze atît varietatea clinico-evolutivă cît și diversitatea cauzelor și mecanismelor patologice implicabile. Anthony (1958) făcea o distincție între autismul idiopatic primar și autismul secundar. Makita (1966) deosebește un autism schizofren și un pseudoautism neschizofren, secundar sau simptomatic (ultimul de natură fie psihogenă, fie organică), iar Treffert (1970) delimitează un autism infantil precoce, un autism infantil tardiv și un autism infantil cu substrat organic. Cu toate acestea, în 1972, Hingtgen remarca faptul că „lipsește un acord în ceea ce privește problema dacă există o singură entitate clinică sau mai multe condiții patologice cu similarități de suprafață dar cu etiologii diferite“. Dacă unii autori aduc în discuție problema autismului autentic și a falsului autism, pledînd pentru menținerea purității celui dintii, cei mai mulți îl acceptă în toată diversitatea lui etiopatogenică și clinico-nosologică atribuindu-i statutul de sindrom condiționat endogen, somatogen sau psihogen. În acest fel el poate constitui modul de exteriorizare clinică a :

a) Unei psihoze endogene de tip schizofren, așa cum sugera la un moment dat Kanner și mai tîrziu Bașina (1974), Vrono (1976) și alții, sau de un tip specific infantil așa cum înclină să susțină autorii care văd în autismul infantil o psihoză unitară aparte, caracteristică copilului mic, diferită din punct de vedere etiologic și clinico-evolutiv de falsul autism. Studiile pe gemeni, efectuate de S. Folstein și M. Rutter (1977), au găsit o concordanță crescută în ceea ce privește prezența tulburărilor autiste în grupa monozigotă prin comparație cu cea dizigotă.

b) Unei psihopatii autiste, descrise de altfel de către Asperger încă din 1944 și demonstrat ulterior a fi o realitate clinico-evolutivă, în multe privințe diferită de cea descrisă de Kanner.

c) Unei tulburări de natură psihogenă. Încă de la început Kanner și Eisenberg (1956), Luise Despert (1958), Goldfarb (1961), Fordham (1966) și alții au considerat autismul infantil ca pe un mod de reacție psiho-afectivă la un climat familial și educativ psihotraumatizant sau la o privare afectivă severă. Chiar dacă astăzi o astfel de opinie exclusivistă nu mai are prea mulți adepți, sînt numeroase studii (H. Clousy, 1969 ; J. Harper, 1976 ; O'Gorman, 1970 ; O'Moore, 1972) care susțin rolul important al stresului emoțional în apariția autismului infantil în anumite cazuri care par să se deosebească și din punct de vedere prognostic și evolutiv de celelalte.

d) Unei encefalopatii infantile cu tablou clinic autist. Ipoteza organică a reprezentat una din principalele alternative etiologice în autismul infantil. Încă în 1948 L. Bender vorbea de „o disfuncție organică asemănătoare encefalopatiei". Bosch (1962) considera autismul ca o formă particulară de oligofrenie, iar Mnuhin (1968), L. Wing (1975) și Van Kraevelen (1980) susțin că tulburările au la bază leziuni organice sechelare. Între adepții „naturii pur organice a autismului" trebuie enumerați Ornitz și colab. (1976), Knoblock și Pasamack (1975) și Rutter (1977). Trebuie însă subliniat faptul că ipoteza substratului organic al autismului este astăzi marcată de o serie de nuanțări. Este în primul rînd vorba de a implica fie leziuni organice căpătate în urma acțiunii unor factori externi, care au intervenit în cursul dezvoltării pre-, peri- sau postnatale, fie „o structură genetică moștenită" (O'Gorman, 1970) sau „o ereditate anormală" (L. Wing, 1975), aceasta chiar dacă, așa cum afirmă M. Rutter, „este greu de spus despre ce fel de ereditate este vorba". Pe de altă parte, cum de altfel s-a subliniat mai sus, sînt autori care susțin ideea existenței unor forme organice de autism infantil, forme avînd un caracter de sine stătător și, firește, particularități mai mult sau mai puțin caracteristice. Cazurile care aparțin acestei categorii clinice sînt de altfel și cel mai frecvent întîlnite în practică. Sînt însă caracterizate printr-un mare polimorfism simptomatic, un tablou clinic mai puțin tipic, dominat fiind mai ales de stereotipii motorii, o anamneză încărcată de antecedente personale patologice, semne clinice și de laborator revelatoare ale unor leziuni organice cerebrale între care adesea se întîlnește și epilepsia. De amintit și faptul remarcat de către L. Wing (1975), că nu de puține ori maladiile dismetabolice au în tabloul lor clinic simptome ale sindromului autist.

În practică se întîlnesc, e drept foarte rar, cazuri care, alături de deficite senzoriale grave (amauroză, hipoacuzii bilaterale), prezintă și un comportament autist convingător. Încadrarea lor clinico-etiologică rămîne însă o problemă încă nerezolvată.

2.2.3. SINDROMUL CATATONIC

Este un complex psihopatologic cu răsunet principal în sfera tonusului muscular și activității motorii voluntare. Constă în asocierea a patru grupe de tulburări : fenomene cataleptice, negativism, stereotipii și sugestibilitate catatonică.

Catalepsia este, de regulă, considerată a fi constituită din combinarea unei tulburări particulare a tonusului muscular cu absența inițiativei în sfera activității motorii. În mod obișnuit, în sindromul catatonic, tulburarea cataleptică a tonusului muscular îmbracă două ipostaze. În prima, cea mai obișnuită, catalepsia are aspectul unei hipertonii rigide rezistente la mobilizare activă. În cea de-a doua, care poartă și numele de *flexibilitate ceroasă*, hipertonia ia forma unei rezistențe păstoase (dar plastice) ce permite însușirea și menținerea îndelungată a unor poziții, chiar incomode, impuse de către examinator. Prezența flexibilității ceroase se pune în evidență, spre exemplu, ridicînd membrele superioare ale bolnavului. În cazul cînd nu i se spune să le coboare, catatonicul prezentînd flexibilitate ceroasă păstrează mult timp această poziție incomodă fără a da semne de disconfort. Starea cataleptică imprimă bolnavului catatonic imobilism, o expresie mimică fijată (ca de statuie) și-l face să ia și să păstreze îndelung, fără să dea semne de oboseală, poziții uneori foarte nefirești.

Negativismul, tulburare a activității voluntare, se exprimă sub forma rezistenței pasive sau active la solicitările externe și/sau nevoile interne ale bolnavului. Este o rezistență involuntară, automată, deosebindu-se astfel de opoziție (atitudine voluntară, motivată, selectivă, direcționată). După dispariția tulburării bolnavul nu are o explicație a comportamentului său sau se justifică evaziv vorbind de o stare de neputință ori afirmînd „nu știu de ce, așa-mi venea mie, nu puteam altfel". Se descriu două tipuri de negativism : pasiv și activ. În negativismul pasiv rezistența se exprimă sub forma neexecutării ordinelor și în general prin absența oricărui răspuns la solicitări. Negativismul activ ia aspectul unor răspunsuri contrare celor așteptate sau cerute. În raport cu sfera activității în care se manifestă, negativismul poate fi : gestual, verbal, alimentar, sfincterian (retenție de scaun sau urină pînă la glob vezical sau gatism) etc.

Stereotipiile sînt manifestări mai simple sau mai complexe din sfera atitudinilor, posturilor, gesturilor, expresiei mimico-pantomimice, limbajului verbal sau scris etc., care se repetă îndelung, de o manieră identică, fără scop și utilitate sesizabilă și fără să fie adecvate circumstanțelor în care se produc. Se descriu : stereotipiile de postură (atitudine) și stereotipii de mișcare. În stereotipiile *de postură* (de atitudine) bolnavii păstrează îndelungat poziții sau expresii mimico-pantomimice adesea nefirești, bizare sau incomode. Astfel, pot sta într-un picior, pe vîrfuri sau culcat cu capul deasupra planului patului („perna psihică"), ghemuit în atitudine „fetală" ori poziție în „cocoș de pușcă". Pot de asemenea lua diferite atitudini mimico-pantomimice. Stereotipiile *de mișcare* sînt și mai variate : mișcări de legănat sau de balans, diferite gesturi sau sărituri, mers pe vîrfuri sau în cerc, expresii verbale, cuvinte repetate incoercibil fără sens sau scop și, în general, orice formă de activitate mai simplă sau mai elaborată.

Sugestibilitatea catatonică are, spre deosebire de sugestibilitatea obișnuită, un caracter automat de mimetism lipsit de orice participare personală sau critică. În mod obișnuit se prezintă sub forma ecopraxiei, ecomimiei și ecolaliei, respectiv a preluării spontane, neexplicate, nemotivate și inutile a gesturilor, atitudinilor mimico-pantomimice, cuvintelor și expresiilor verbale sau întrebărilor celor din anturaj, ultimele, uneori, chiar cu intonația interlocutorului.

Uneori sindromul catatonic se desfășoară pe un fond de conștiință mai mult sau mai puțin clară *(catatonie lucidă)*, bolnavul avînd posibilitatea să desfășoare o activitate psihică complexă, să înțeleagă și să înregistreze ceea ce se petrece în jurul său chiar dacă, de regulă, de acest fapt nu putem lua cunoștință decît după ce tulburarea s-a remis. Alteori conștiința este profund alterată, apare dezorientare temporo-spațială și la propria persoană, halucinațiile și ideile delirante completînd tabloul clinic *(catatonia confuzivă)*.

În funcție de tipul tulburărilor caracteristice care predomină și de modul în care ele se asociază, se descriu cel puțin două forme de sindrom catatonic și anume : forma *akinetică (stuporul catatonic)*, în care predomină hipertonia musculară, imobilitatea, stereotipiile de poziție și negativismul pasiv ; forma *hiperkinetică (catatonia agitată)*, cu tablou clinic dominat de agitația stereotipă, acte și acțiuni neașteptate, nemotivate uneori cu conținut agresiv. Cele două forme pot adesea lua una locul celeilalte.

Sindromul catatonic trebuie diferențiat de atitudinile pseudo-catatonice isterice și adesea de sindromul neuroleptic. În pseudocatatonia isterică contextul clinico-evolutiv (instalarea bruscă, motivația psihogenă, mobilitatea și variabilitatea tulburărilor constitutive, caracterul recurent) analizat atent oferă suficiente argumente diagnostice. În sindromul neuroleptic prezența tremurăturilor, a fenomenelor vegetative, dar mai ales diminuarea manifestărilor odată cu reducerea dozelor sau administrarea preparatelor antiparkinsoniene, constituie elemente principale ale diagnosticului diferențial.

Sindromul catatonic se întîlnește în primul rînd în schizofrenie, în forma care-i poartă numele. Este de asemenea prezent în stări infecțioase (febră tifoidă, colibaciloză, gripă, septicemie), dar mai ales în encefalite (primare sau secundare) cu afectarea trunchiului cerebral. Tumorile cerebrale și traumatismele cranio-cerebrale se pot și ele însoți de manifestări catatonice.

2.2.4. SINDROAMELE DELIRANTE

Sînt definite de prezența ideilor delirante care constituie elementul dominant al manifestărilor clinice. Aceste *tulburări calitative de gîndire* constau în idei care :

— sînt în opoziție cu realitatea, pe care o exprimă deformat, cu experiența de viață și convingerile sale anterioare și cu normele și credințele grupului social căruia-i aparține bolnavul ;

— au aspectul unor convingeri de nestrămutat întrucît, pe de o parte sînt acceptate și susținute fără critică de către acesta, iar pe de alta sînt ireductibile la argumentație logică sau persuasiune ; mai mult, incapabili să le recunoască caracterul eronat, chiar și în cazul confruntării cu contraargumente evidente pentru oricine, bolnavul le susține și adesea luptă activ pentru impunerea lor ;

— implică întregul psihism, schimbînd ansamblul comportamentului în concordanță cu conținutul lor și-l pun pe bolnav într-o postură nouă, *sui generis,* incomprehensibilă pentru anturaj ;

— îl includ direct pe suferind, plasîndu-l în centrul problematicii delirante.

Afectînd întregul psihism, prezența ideilor delirante realizează o stare patologică : *delirul* (starea delirantă). În practica psihiatrică se obișnuiește a se delimita stările în care ideile delirante se desfășoară pe un fond de conștiință elementară clară *(adevăratul delir* sau așa-numitul *delir lucid),* de cele care au ca suport diferite grade de diminuare a vigilității (ce fac mai degrabă parte din sindroamele tulburărilor calitative de conștiință și poartă numele de *sindroame confuziv-delirante). Delirul lucid* oferă anturajului impresia ciudată că bolnavul are două existențe paralele : una e flagrant ruptă de realitate, cealaltă — relativ adecvată. În *stările confuziv-delirante,* ideile sînt fragmentare, mobile, sărace, constau în afirmații sau răspunsuri alături, reflectînd mai ales dezorientarea în timp, spațiu și la propria persoană, consecință a tulburărilor de conștiință care domină tabloul clinic. În timp ce delirul lucid se întîlnește obișnuit în psihozele endogene, stările confuziv-delirante sînt, de regulă, apanajul psihozelor acute organice (delir febril sau infecțios).

În funcție de tematică, se descriu foarte multe tipuri de delir ; enumerăm doar : delirurile de mărire, mistic, de autoacuzare, de influență, de urmărire, de persecuție, de invenție, de interpretare, de relație, de prejudiciu etc. După constanța relativă în timp și structură se disting : *delirul sistematizat* (construcție de idei delirante organizate într-un ansamblu relativ coerent și stabil, susținut de argumente mai mult sau mai puțin logice și plauzibile) și delirul *nesistematizat* (îi lipsește organizarea, constanța și coerența prezentîndu-se ca o construcție haotică, vizibil absurdă, într-o necontenită schimbare). Prezența ideilor delirante este condiționată de existența unui anumit grad de dezvoltare psihică, motiv pentru care nu se întîlnesc decît la copilul de vîrstă mare.

Se descriu mai multe tipuri de sindroame delirante, din care se vor prezenta doar cele care se întîlnesc și la vîrsta infanto-juvenilă.

Sindromul paranoic constă în prezența unui delir sistematizat nehalucinator. Se întîlnește în paranoie, psihoză endogenă întîlnită numai foarte rar la adolescent.

Sindromul paranoid este reprezentat de delir nesistematizat însoțit de halucinații. Se întîlnește în schizofrenia paranoidă a copilului mare și adolescentului, în psihoze reactive și uneori în psihozele organice (toxice, infecțioase, tumorale sau traumatice).

Sindromul Kandinski-Clérambault se constituie dintr-o triadă simptomatică : pseudohalucinații, delir de influență exterioară și automatism mintal. Bolnavul are sentimentul că actele, acțiunile și gîndurile nu sînt ale lui, ele sînt impuse din afară de către forțe străine și prin mijloace deosebite (hipnoză, unde radio, telepatie etc.) sau că își aude sau i se aud propriile gînduri (sonorizarea gîndirii, furt al gîndurilor, ecou al gîndurilor etc.). Prezența acestui sindrom pretinde și atestă un anumit grad de dezvoltare psihică, respectiv conștientizarea de către individ a subiectivității sale, nivel atins abia la pubertate. Întîlnit mai ales în schizofrenie, excepțional și în alte psihoze, sindromul Kandinski-Clérambault apare doar la adolescent.

Delirul indus constituie o formă de delir întîlnită mai ales la copii. Apare în situațiile în care aceștia, conviețuind cu părinți deliranți (inductorii), preiau de la aceștia convingerile delirante însușindu-și-le. Pentru aceasta este nevoie fie de o sugestibilitate deosebită, fie de condiții particulare în care părinții își izolează copiii ferindu-i de orice contact cu lumea.

2.2.5. SINDROMUL DEMENȚIAL

Termenul de demență a fost și rămîne încă controversat. I se reproșează în special faptul că nu are un corespondent clinic cu o etiologie, patogenie sau simptomatologie unitară sau specifică. Uneori, mai ales în domeniul juridic, are un sens foarte general fiind asimilat noțiunii de alienație mintală, acoperind astfel orice tulburare psihică ce implică afectarea discernămîntului, a capacității de autocontrol și decizie. Alteori, demența este înțeleasă ca o stare de deficit sau de deteriorare mintală, fără a se face delimitarea necesară față de oligofrenie.

Definind demența ca „scădere progresivă și ireversibilă a vieții psihice cu alterarea funcțiilor intelectuale și dezintegrarea conduitelor sociale“, R. Lafon (1963) conferă noțiunii de demență statut de sindrom care, în ciuda progreselor cunoștințelor actuale în domeniul etiologiei bolilor psihice, rămîne foarte util în practică.

E drept, evolutivitatea și ireversibilitatea nu mai sînt astăzi considerate ca definitorii pentru demență, mijloacele terapeutice actuale permițînd oprirea evoluției și chiar ameliorări reale în multe cazuri. De asemenea, ca o caracteristică decurgînd din particularitățile de vîrstă, la copil, spre deosebire de adult, procesul demențial interferează cu cel normal de creștere și dezvoltare pe care-l poate, la un moment dat sau în anumite circumstanțe, doar încetini. Cu toate acestea, potențialul evolutiv rămîne un criteriu care, fără a mai fi absolut, reprezintă o caracteristică obișnuită a demenței.

Sindromul demențial semnifică astfel o *tulburare psihică globală și gravă*, de natură organică cerebrală și etiologie variată ce constă într-un proces mai lent sau mai rapid de deteriorare îndeosebi a *performanțelor intelectuale*. Clinic se prezintă sub forma bradipsihiei, diminuării progresive a funcției mnezice și limbajului, a capacității de gîndire, a posibilităților de a aprecia critic realitatea și de a asimila noi cunoștințe și deprinderi. În paralel, se adaugă pierderea treptată a achizițiilor anterioare și, ca o consecință, dezorganizarea conduitelor sociale. Afectivitatea sărăcește, devine instabilă, personalitatea și comportamentul se degradează treptat, viața psihică în general se golește de conținut pentru ca, în cele din urmă, să fie complet pustiită.

În general pierderea achizițiilor și a capacității funcției cognitive nu are un caracter omogen, global și uniform. De regulă cel mai precoce și mai sever sînt afectate funcțiile superioare : gîndirea logică, cunoștințele abstracte, cele mai complexe, mai nou achiziționate sau mai puțin fixate. Se realizează astfel un tablou clinic de deteriorare inegală, în care deprinderi, cunoștințe, mijloace lingvistice, funcții și achiziții mai bine conservate coexistă cu altele mult mai grav afectate.

Definit astfel, sindromul demențial se delimitează în primul rînd de toate tulburările psihice cu caracter funcțional sau pasager, indiferent de cauza lor. Se deosebește și de psihoze, unde simptomatologia de bază este reprezentată de tulburări de percepție, idei delirante, tulburări de conștiință și o incapacitate de a ordona și organiza resursele intelectuale, în general, mai puțin afectate ; desigur, în unele cazuri (psihoze organice, mai ales) sindromul demențial poate coexista cu manifestările psihotice sau urma acestora. În sfîrșit, prin caracterul său de tulburare progredientă, caracterizat prin pierderea unor achiziții deja însușite, sindromul demențial se deosebește și de sindromul oligofren unde esențială este subdezvoltarea și nu regresiunea capacității intelectuale a individului. Aceasta nu înseamnă că, la un moment dat, în cazul intervenției unor cauze suplimentare (traumatisme cranio-cerebrale, crize comițiale frecvente, encefalite etc.), defectul oligofren nu se poate complica evoluînd de la un moment dat ca o demență.

Tabloul clinic al demenței prezintă variații importante în funcție de localizarea leziunilor care-i stau la bază, de vîrsta debutului și de etiologie. Totuși, singure, tulburările psihice nu sînt niciodată suficient de specifice pentru a asigura diagnosticul etiologic. Pentru aceasta este nevoie de întregul context al datelor clinico-evolutive și de laborator.

Sindromul demențial este o prezență comună în cadrul evoluției oricărei afecțiuni capabile să determine leziuni organice cerebrale suficient de difuze și de însemnate. Schematic se descriu : demențe infecțioase (inclusiv cele cu virus lent), toxice, traumatice, vasculare, anoxice, degenerative, alergice, carențiale, dismetabolice, tumorale, epileptice și de cauză încă necunoscută. Din această ultimă categorie face parte și *demența infantilă Heller*, descrisă în 1908. Afecțiunea începe în jurul vîrstei de 3 ani, are o evoluție progresivă, tabloul clinic particularizîndu-se prin prezența unui discontact psihic care amintește autismul infantil. Deși datele de anatomie patologică nu oferă constatări concludente, cei mai mulți autori înclină să considere a fi vorba de o reacție condiționată de vîrstă la un proces organic.

Noţiunea de *demenţă precocissimă* a lui Sante de Sanctis (1905) este astăzi perimată, deoarece corespunde de fapt schizofreniei infantile.

2.2.6. SINDROMUL ISTERIC

Pierre Pichot (1968) afirmă, pe drept cuvînt, că sînt puţine concepte în medicină care să aibă o istorie atît de îndelungată şi atît de frămîntată ca acela de isterie. Astăzi se consideră că ceea ce îndeobşte poartă numele de isterie nu este o entitate clinică unitară, ci corespunde mai degrabă conceptului de sindrom psihopatologic. El se constituie din inepuizabila varietate a manifestărilor mai mult sau mai puţin paroxistice pe care, în mimetismul lor nelimitat, le îmbracă crizele isterice. Acestea capătă o anumită specificitate nosologică numai în raport de o sumă de factori clinico-evolutivi şi de laborator.

Dacă la vîrstele mici predomină crizele de agitaţie psiho-motorie dezordonată, crizele astazo-abazice, lipotimiile, mutismul isteric şi în general tablouri clinice deficitare, diferenţa fete-băieţi în ceea ce priveşte incidenţa fiind nesemnificativă, treptat, pe măsură ce copilul se apropie de pubertate sau adolescenţă, manifestările tind şi ele să capete varietatea simptomatologiei clinice întîlnită la adult, fetele ajungînd să depăşească cu aproximativ 20% numărul băieţilor care prezintă astfel de tulburări.

Pareze, paralizii, contracturi, poziţii vicioase, mişcări involuntare, tulburări de echilibru, hipoestezii, anestezii, colici, abdomen acut, disfonii, mutism, tulburări de percepţie, tulburări de conştiinţă, stări delirante, în general aproape ori ce fel de tulburare somato-vegetativă, neurologică, senzorială sau psihică poate fi sugerată şi deci întîlnită în registrul manifestărilor paroxistice isterice. Indiferent de aspectul lor clinic, toate au o serie de particularităţi comune distinctive şi anume:

a) Au o *condiţionare psihogenă*, respectiv apar ca răspuns direct şi imediat la situaţii conflictuale, frustrante sau psihotraumatizante, de cele mai multe ori cu importanţă reală modestă.

b) Au *caracter atipic* în sensul că nu pot fi obiectivate prin probe de laborator sau clinice, iar prin mobilitatea, polimorfismul, complexitatea manifestărilor, expresivitatea şi dramatismul demonstrativ al tabloului clinic nu respectă sau nu întrunesc condiţiile definitorii pentru afecţiunea organică pe care o sugerează. Departe de a fi simple simulări, manifestările isterice se subordonează mai ales imaginii pe care o are sau şi-o formează subiectul despre boala luată drept reper de referinţă. Intervin aici capacitatea sa de înţelegere, experienţa şi, fireşte, eventuale modele. Aceasta înseamnă că tabloul clinic se poate schimba, complica sau perfecţiona în timp, ca urmare a îmbogăţirii experienţei sau a greşelilor anturajului sau medicului.

c) Au o evidentă *dependenţă de anturaj*, în sensul că apar şi se desfăşoară numai în prezenţa altor persoane afectiv implicate sau implicabile, astfel încît acestea să aibă posibilitatea să ia cunoştinţă într-un fel sau altul de existenţa lor.

d) Sînt *influențate prin mijloace persuasive* sau atitudinea anturajului ceea ce înseamnă că pot fi amplificate, atenuate, modificate, făcute să dispară sau reproduse prin sugestie.

Exemplificînd cele de mai sus precizăm că în *crizele isterice*, caracterizate prin pierdere de cunoștință (de altfel printre cele mai frecvent întîlnite la copil și adolescent), diagnosticul se pune cu ușurință dacă se ține seama de faptul că sînt provocate de situații conflictuale, nu apar cînd bolnavul este absolut singur, au un debut și o desfășurare marcate de o notă de dramatism și demonstrativitate, nu se însoțesc de nici un semn somatic, neurologic sau de laborator evocatoare pentru vreuna din afecțiunile organice generatoare de astfel de stări și că prezintă o serie de semne clinice mai mult sau mai puțin caracteristice. Este vorba de tremor palpebral, mișcări ale globilor oculari sub pleoapele închise, apariția unei reacții de apărare sub forma contracturii orbicularului și rezistenței opuse la manevra examinatorului de a-i ridica pleoapa și chiar deplasării spre lateral a globilor oculari. De adăugat senzația de „nod în gît“ și eventualul țipăt care preced instalarea crizei, posibilitatea de a obține indirect dovezi că la un nivel foarte scăzut subiectul păstrează un contact cu realitatea, pe care o tatonează și cu care realizează un minim de dialog mut, dialog dedus din răspunsuri directe sau indirecte urmare a atitudinii dar mai ales a sugestiilor venite de la anturaj sau medic. Post-criză, de regulă, subiectul păstrează fragmente de amintiri ale momentelor deosebite petrecute în timpul ei, amnezia lacunară totală fiind o situație de excepție.

Pentru aspectul lor particular, dintre manifestările isterice paroxistice se vor menționa :

— *puerilismul isteric* reprezintă o tulburare funcțională, reversibilă care apare ca răspuns la situații conflictuale și constă într-un comportament general caracteristic unor vîrste inferioare celei reale ;

— *pseudodemența isterică* constă tot într-o tulburare globală, funcțională și reversibilă generată psihogen, cu aspectul unei deteriorări a funcțiilor cognitive superioare, pierderea achizițiilor, dezorientare temporo-spațială și la propria persoană, tulburări de memorie și limbaj ;

— așa-numitul *sindrom Ganser* se aseamănă în multe privințe cu pseudodemența isterică numai că de această dată caracteristica principală o constituie prezența „răspunsurilor alături“, răspunsuri parcă căutat absurde pînă și la cele mai elementare întrebări.

Manifestările isterice nu aparțin unei singure afecțiuni psihice, isteria — ca boală definită doar de prezența tulburărilor paroxistice — fiind o entitate clinică artificială. În practică, sindromul isteric se poate întîlni în cinci circumstanțe clinice distincte :

Reacțiile isterice sînt manifestări care, așa cum subliniază H. Ey, Soulé și Soulé, implică : prevalența evenimentului extern psihotraumatizant în apariția tulburărilor, durata scurtă, caracterul mai mult sau mai puțin accidental și pasager, lipsa unei organizări psihopatologice sau de personalitate subiacente. Apariția lor este favorizată de particularitățile neuropsihologiei infantile, ca și de cele care caracterizează perioadele critice ale dezvoltării copilului, în special perioada pubertară și adolescența.

Nevroza isterică, unde manifestările cu un determinism psihogen predominant sînt mai durabile și, ca urmare a prelucrării conflictuale interne, se realizează o adevărată noostructură psihică de tip general nevrotic.

Dezvoltările disarmonice psihopatice ale personalității (psihopatiile). Este vorba în primul rînd de psihopatia isterică ale cărei trăsături (vezi cap. 2.6.3.) favorizează în mod deosebit (de aici și numele acestei forme de psihopatie) apariția crizelor care capătă, în acest context, un sesizabil caracter utilitar, de beneficiu secundar sau de instrument de presiune sau manipulare a anturajului. Așa cum subliniază Lampérière (1968) și alte tipuri de personalitate psihopată pot prezenta crize isterice. În psihopatii, locul principal în tabloul clinic este ocupat de ansamblul trăsăturilor de personalitate și nu de manifestările paroxistice isterice acestea nefiind obligatorii pentru diagnostic, nici chiar în cazul psihopatiei isterice.

Simptome asociate unor *afecțiuni organice* (cerebrale sau somatice). Este cunoscută posibilitatea ca boli organice deja diagnosticate să prezinte într-o perioadă a evoluției lor manifestări isterice. Alteori, manifestări organice încă nediagnosticate pot evolua un timp, ascunse fiind în spatele unei fenomenologii cu alură isterică. Încă din 1919 Cestan și Verger au insistat asupra nevoii de a gîndi la posibilitatea unei afecțiuni organice ori de cîte ori există manifestări isterice. Sindroamele isterice în tumori cerebrale au fost semnalate de Haecaen (1943), Sherrer și Le Bas (1949), Haecaen și Ajuriaguerra (1956), Cortez și colab. (1967). Boudin (1966) a raportat cazuri de insulinoame de pancreas care au debutat prin manifestări isterice, iar Delay (1961) le-a semnalat în porfiria acută și impregnația neuroleptică (1958). De subliniat faptul că, oricîte afecțiuni s-ar enumera, nu s-ar putea epuiza toate entitățile clinice care ar putea să surprindă în evoluția lor simptome isterice, deoarece orice proces organic este însoțit de variate și complexe modificări funcționale.

Asocierile istero-organice cele mai frecvente sînt : *istero-tetania* și *istero-epilepsia*. În ceea ce privește prima asociere, astăzi se consideră tetania ca unul din factorii adjuvanți ereditari sau cîștigați ai terenului isteric. Cea de-a doua asociere istero-organică a ridicat și mai multe probleme ; cei mai mulți autori refuză astăzi să mai accepte termenul de istero-epilepsie considerînd că este vorba de două realități clinice diferite nevroza adăugîndu-se epilepsiei.

Psihoze endogene, în speță schizofrenia, pot prezenta la debut un tablou clinic de tip isteric.

2.2.7. SINDROMUL NEURASTENIC

Are o fenomenologie bogată care gravitează în jurul trepiedului simptomatic : astenie, labilitate neuro-vegetativă și tulburări de somn.

Astenia psihică și fizică domină întregul tablou clinic. Este numită și *slăbiciune iritabilă* deoarece se prezintă ca o tulburare avînd două fațete, una a lipsei de vioiciune cu senzație de oboseală permanentă, fatigabilitate crescută și scădere a capacității de efort, cealaltă a iritabilității exagerate. Iritabilitatea se manifestă sub forma unor reacții nestăpînite, nefiresc de intense, dar scurte, rapid epuizabile. Impresionabilitatea emoțională deosebită, percepțiile hiperestezice, slaba toleranță la frustrări, zgomote și în general la stimuli și situații altădată neutri, incapacitatea de a-și stăpîni emoțiile, crizele de mînie, nerăbdarea, susceptibilitatea și instabilitatea psiho-motorie se suprapun peste fundalul caracterizat prin diminuarea tonusului vital.

Labilitatea neuro-vegetativă se află și ea la baza unei simptomatologii somatice bogate: tegumente reci, marmorate, palme umede, palpitații, scăderea apetitului, tulburări ale tranzitului intestinal, dureri abdominale, cefalee (surdă, în cască, amplificată de efort intelectual, situații frustrante sau zgomot) și, de asemena, prezența de senzații neobișnuite la nivelul diferitelor regiuni ale capului.

Tulburările de somn au și ele o serie de particularități, mai mult sau mai puțin caracteristice. *Somnolența diurnă* este însoțită de *dificultate de a adormi* imediat ce subiectul încearcă să se culce; somnul este superficial, întrerupt fiind de cele mai mici zgomote, de vise și coșmaruri. Dimineața trezirea este foarte dificilă, senzația de neodihnă și de a nu fi dormit aproape deloc sînt dominante. Bolnavii se trezesc mai obosiți decît la culcare și le trebuie o lungă perioadă de timp pînă să-și reia activitatea cu un randament acceptabil.

Obișnuit, o sumă de alte tulburări se asociază celor deja enumerate, îmbogățind tabloul clinic: scăderea inițiativei, a atenției voluntare și a capacității memoriei de fixare, numeroase și variate acuze cenestopate și mai ales o tentă dispozițională depresivă, uneori și anxioasă.

Sindromul neurastenic este unul din cele mai comune sindroame psihopatologice, el întîlnindu-se într-o mare varietate de forme și grade de expresivitate a diferitelor sale simptome componente în cele mai multe boli psihice, neurologice sau somatice: nevroze în general și neurastenie (una din formele de nevroză a copilului mare și adultului) în special; boli infecțioase, atît în faza de debut, dar mai ales în cea de stare și convalescență (gripă, hepatită epidemică, tuberculoză etc.); anemii; intoxicații cronice; boli endocrine (Addison, hipotiroidism); traumatisme craniocerebrale (cerebrastenia posttraumatică); boli carențiale; boli somatice cronice; forme de debut în schizofrenie (forma pseudonevrotică); tumori cerebrale etc.

2.2.8. SINDROMUL NEUROLEPTIC

Cuprinde o gamă largă de tulburări neurologice, psihice și vegetative ce apar ca efect secundar al acțiunii complexe a preparatelor neuroleptice. Fără a avea caracterul unor autentice fenomene toxice sau de intoleranță, ele se prezintă ca manifestări nedorite și — astăzi se știe — nelegate de obținerea efectului terapeutic util.

Cunoașterea sindromului neuroleptic este necesară în primul rînd deoarece astăzi se asistă la o diversificare necontenită a produselor neuroleptice și la o extindere tot mai mare a ariei utilizării lor, arie care a depășit larg domeniul psihiatriei.

În al doilea rînd, în ciuda faptului că nu sînt indispensabile efectului terapeutic dorit, manifestările secundare induse de neuroleptice afectează, uneori foarte grav, starea generală a bolnavului şi capacitatea sa de adaptare familială şi socio-profesională creînd obstacole importante în calea recuperării acestuia. Or, prezenţa şi intensitatea manifestărilor secundare induse de medicaţia neuroleptică depind atît de preparat, doza şi durata administrării sale, cît şi de toleranţa individuală. Aceasta din urmă, la rîndul său, variază în funcţie de particularităţi metabolice constituţional-genetice, vîrstă, natura afecţiunii de care suferă individul şi prezenţa sau absenţa unor maladii somatice sau neurologice concomitente. Înseamnă că :

— preparatele neuroleptice se deosebesc între ele, inclusiv în funcţie de intensitatea şi tipul manifestărilor secundare pe care le induc, criteriu pus de către Deniker (1978) la baza noii sale clasificări a neurolepticelor ;

— reducerea dozelor zilnice este adesea o cale eficientă de scădere, la un nivel acceptabil, a intensităţii manifestărilor secundare induse de neuroleptice ;

— unele tulburări (somnolenţa, sindromul extrapiramidal, manifestările vegetative) se atenuează pe măsură ce organismul se obişnuieşte, în timp ce altele apar mai ales ca urmare a administrării îndelungate a medicaţiei neuroleptice ;

— în mod obişnuit, bolnavii cu patologia psihică majoră (psihoze, în special endogene) tolerează mai bine preparatele neuroleptice decît cei cu tulburări de intensitate nevrotică ;

— ca urmare a metabolismului mai activ, copiii tolerează doze, raportate pe kg/corp, mai mari decît adulţii ;

— prezenţa unor afecţiuni renale sau hepatice scade toleranţa, în timp ce existenţa unui substrat organic cerebral sechelar o modifică imprevizibil.

În al treilea rînd, apariţia sindromului neuroleptic deformează tabloul clinic al afecţiunilor tratate pretind la confuzii cu alte manifestări — sindrom catatonic, sindrom depresiv, fenomene apato-abulice postprocesuale, sindroame psiho-organice — de care nu de puţine ori diferenţierea este foarte dificilă. În astfel de cazuri, uneori, doar sevrajul terapeutic urmat de dispariţia simptomelor permite recunoaşterea tulburărilor de natură farmacogenă.

Departe de a mai fi considerată indispensabilă, utilizarea corectoarelor antiparkinsoniene (în scopul atenuării sindromului neuroleptic) este astăzi tot mai mult dezavuată deoarece acestea : inhibă rezorbţia intestinală a neurolepticelor şi perturbă transportul lor plasmatic, scăzînd în final concentraţia serică şi eficienţa acestora (Bourgeois şi Boney, 1977 ; Singh şi Kay, 1979), complică schema terapeutică făcînd-o mai puţin acceptată de către bolnav (Albala şi McDonald, 1979), introduc propriile lor efecte secundare şi contribuie la instalarea diskineziei tardive.

Ca o concluzie generală se poate afirma că atitudinea de preferat astăzi constă în alegerea acelor preparate neuroleptice care au cele mai reduse efecte secundare şi administrarea lor cu prudenţă, în doze zilnic crescînde pînă la obţinerea efectului terapeutic scontat, sau apariţia sindromului neuroleptic. Numai în această ultimă eventualitate se trece la aplicarea soluţiilor de combatere. Se încearcă mai întîi reducerea dozelor zilnice sau schimbarea preparatului şi numai în caz de eşec se recurge la utilizarea corectoarelor antiparkinsoniene. Tentativa de a reduce după un timp dozele acestora sau de a le îndepărta cu totul este şi ea o atitudine recomandabilă, Gelenberg (1982) subliniind faptul că astfel 30—40% din pacienţii care sînt trataţi cu neuroleptice în cură de lungă durată nu mai au nevoie de medicaţie corectoare.

a) *Tulburările neurologice* ocupă un loc central în cadrul sindromului neuroleptic constituind elementele sale clinice cele mai importante şi reprezentative. Au ca bază o simptomatologie de tip extrapiramidal ce include toate semnele cardinale ale maladiei Parkinson (motiv pentru care mai poartă şi numele de *parkinsonism neuroleptic*) : tremurături, hipertonie musculară, hipokinezie, hipomimie şi exagerarea reflexelor de postură. La acestea se adaugă variate fenomene diskinetice de tipul cloniilor şi spasmelor musculare intermitente, al contracturilor şi posturilor anormale. Se realizează tablouri clinice foarte variate, în funcţie de teritoriile afectate, intensitatea, modul de grupare și caracterul permanent sau intermitent al diferitelor manifestări. Marea majoritate a tulburărilor neurologice induse de neuroleptice au particularitatea de a răspunde favorabil la administrarea produselor cu acțiune antiparkinsoniană. Dintre anticolinergice sînt de preferat trihexylphenidrylul (Romparkin, Artan) în doze de 1—10 mg/zi, *per os*, și benztropina (Cogentin) 1—6 mg/zi, *per os*, care, spre deosebire de primul, are avantajul unei durate mai mari a timpului de înjumătățire (6—12 ore), iar din grupa dopaminergicelor, amantadina (Simmetrel, Viregyt) 100—300 mg/zi, *per os*.

b) *Tulburările vegetative* sînt reprezentate în principal de hipotensiune (în special ortostatică), tahicardie, diminuarea secrețiilor, congestie a mucoasei nazale, scăderea motilității intestinale, reducerea capacității de acomodare oculară și a promptitudinii răspunsului detrusorului vezical ; ele determină apariția diverselor manifestări clinice : amețeli, lipotimie ortostatică, palpitații, uscăciunea mucoaselor (bucală, nazală) și a pielii, epistaxis, inapetență, constipație, tulburări de vedere și dificultăți la micțiune (ce pot merge, uneori, pînă la retenție vezicală).

c) *Tulburările psihice* includ : somnolență, diminuarea inițiativei, neutralitatea emoțională, nevoia imperioasă de deplasare continuă (tahikinezia) și akatizia (sentiment de tensiune psihică însoțit de neastîmpăr motor, respectiv imposibilitatea de a sta locului liniștit). Desigur, somnolența și diminuarea inițiativei pot fi uneori (în cazul bolnavilor agitați) avantajoase din punct de vedere terapeutic. De foarte multe ori însă și ele se plasează în postură de fenomene secundare nedorite.

Sindromul neuroleptic nu constituie o entitate clinică unitară, îmbrăcînd — în funcție de momentul și modul instalării, intensitatea, durata, gravitatea, complexitatea și prognosticul tulburărilor — o mare varietate de forme :

Manifestările secundare de scurtă durată sînt reprezentate în special de fenomene vegetative și somnolență ; ele apar la începutul curei neuroleptice și diminuează sau dispar în scurt timp, ca urmare a creșterii spontane a toleranței sau a reducerii dozelor zilnice. Au un caracter benign, necunoașterea lor putînd însă determina o rezervă nejustificată privind continuarea tratamentului.

Manifestările (secundare) de lungă durată sînt constituite din asocieri ale variatei game a tulburărilor neurologice, vegetative și psihice, oferind în mod obișnuit tabloul specific al semnelor de impregnare neuroleptică. Bolnavul, purtînd vizibil amprenta impregnării neuroleptice, se remarcă prin : postură puțin flectată și rigidă, facies imobil, inexpresiv, fijat (ca de mască), vorbire monotonă, clipit rar, mers cu pași mici și ușor tîrșiți, neînsoțiți de balansarea ritmică și firească a membrelor pe lîngă corp, toate dîndu-i un aspect de robot sau de păpușă mecanică. Se adaugă tremurături ale extremităților superioare, întregul cortegiu al tulburărilor psihice și vegetative și, uneori, fenomene diskinetice cu caracter intermitent.

Apar odată cu creșterea dozelor, dispar în cîteva zile, mai rar săptămîni de la întreruperea medicației neuroleptice și adesea se atenuează după mai multe luni de la instituirea tratamentului ca rezultat al creșterii toleranței organismului. Dintre tulburări, manifestările extrapiramidale reacționează deosebit de favorabil la administrarea preparatelor antiparkinsoniene. Mai intense sau mai reduse ca amploare, această categorie de manifestări secundare grupează cele mai multe din impedimentele pe care le implică tratamentul neuroleptic, deoarece pe de o parte afectează starea generală a bolnavului, pe de alta ridică importante obstacole în calea realizării obiectivelor terapeutice. Semnificația lor este amplificată de complicațiile pe care le pot genera, dar mai ales de faptul că au un caracter de durată. În acest fel, îngrijirea bolnavului tratat cu neuroleptice impune a avea în vedere măsuri de prevenire a traumatismelor (urmare a hipotensiunii ortostatice), a epistaxisului (uneori extrem de grav), a uscăciunii mucoaselor, constipației și retenției urinare. Somnolența, bradipsihia, neutralitatea emoțională, diminuarea inițiativei, bradikinezia, tahikinezia, akatizia, dificultățile de acomodare vizuală și întregul cortegiu al fenomenelor extrapiramidale îl împiedică pe copil să citească, să scrie, să asimileze cunoștințele școlare, să se joace, să realizeze relații interpersonale autentice și, în general, să desfășoare o activitate eficientă la cota posibilităților sale reale. Bolnavul însuși se plînge de uscăciunea gurii, de senzația de oboseală, de somnolență, dificultăți de vedere, neîndemînare motorie și disconfort general.

Sindromul neuroleptic acut (distonia sau diskinezia acută, criza neuroleptică) se instalează brusc, la scurt timp după administrarea medicației neuroleptice sau în cazul întreruperii accidentale a medicației corectoare. Are adesea un caracter dramatic impunînd intervenție terapeutică de urgență. Clinic, domină simptomatologia extrapiramidală reprezentată de o mare varietate de fenomene diskinetice intermitente și posturi anormale, uneori grotești, ce pot interesa oricare din regiunile corpului ; au particularitatea de a se însoți de o marcată senzație de disconfort somatic și de anxietate, fapt care contribuie la nota de dramatism a crizei neuroleptice.

În mod obișnuit se prezintă sub formă de : crize oculogire și oculocefalogire, devieri conjugate sau divergente ale globilor oculari, blefarospasm, grimase faciale, protuzie a limbii și/sau spasme la nivelul acesteia, clonii și distorsiuni ale buzelor, contracții glosofaringiene și ale mușchilor respiratori, disfagie, dizartrie și, uneori, stridor laringian și cianoză. Se mai pot adăuga : torticolis sau retrocolis, opistotonus, poziții scoliotice, lordotice sau de flexie a trunchiului, spasme musculare și posturi de hiperpronație sau hiperadducție la nivelul extremităților. Variat în ceea ce privește localizarea, modul de asociere și intensitatea diferitelor sale manifestări clinice, sindromul neuroleptic acut realizează forme clinice de la cele mai restrînse ca arie și reduse ca amploare pînă la cele mai dramatice prin complexitatea și amploarea tulburărilor. În special la copil, susține Ayd (1961), manifestările au predilecție pentru forme generalizate interesînd mai ales trunchiul și extremitățile.

În mod obișnuit diagnosticul crizei neuroleptice nu ridică probleme deosebite, deoarece apariția ei este de așteptat ori de cîte ori se administrează neuroleptice. Există însă situații în care fie ingestia neurolepticelor rămîne necunoscută anturajului și medicului, fie apariția unor complicații de altă natură nu poate fi exclusă ; în aceste cazuri, prezenţa sindromului neuroleptic acut pretează la confuzii cu epilepsia cu crize parţiale motorii, cu meningoencefalitele, hemoragia subarahnoidiană, tetanosul şi chiar cu rabia. Tarsy (1983) subliniază şi faptul că sindromul neuroleptic acut prezintă uneori ameliorări şi agravări spontane şi un răspuns favorabil la sugestie şi atitudine calmă, fapt care poate sugera o simptomatologie isterică. Absenţa tulburărilor de conştiinţă, datele de anamneză, examenul clinic şi paraclinic minuţios oferă însă de cele mai multe ori argumentele necesare diagnosticului diferenţial.

Prin aspectul său dramatic care impresionează în mod deosebit atît pe bolnav cît şi anturajul neavizat, sindromul neuroleptic acut se impune ca o stare de urgenţă. Nu are însă o gravitate deosebită deoarece răspunde la tratament cu promptitudine, remiţîndu-se fără a lăsa sechele. După Gelenberg (1983) tratamentul de elecţie este reprezentat de Diazepam (5—10 mg/doză administrat i.v., în ritm de 5 mg/min). La nevoie se pot folosi şi anticolinergice de tipul benztropinei (Cogentin), 1 mg/doză pe cale i.v., i.m. sau orală, Romparkinului 2—4 mg/doză pe cale orală, iar dintre dopaminergice — amantadina (Symmetrel, Viregyt) în doză de 100 mg/doză în administrare orală. Trebuie subliniat faptul că numai administrarea parenterală asigură un răspuns prompt, în timp ce pe cale orală (atunci cînd dificultăţile de deglutiţie şi hipertonia buco-maxilo-facială nu-l împiedică pe bolnav să înghită) efectul este mai lent. Alături de tratamentul medicamentos trebuie să se asocieze o atitudine de calm, încurajare şi linişte. După remiterea tulburărilor, în scop profilactic, se impune fie scăderea dozelor de neuroleptic, fie schimbarea acestuia cu altul mai bine tolerat, fie asocierea de corectoare antiparkinsoniene (Romparkin).

Diskinezia tardivă (DT) se caracterizează printr-o multitudine de manifestări motorii involuntare de tip diskinetic (contracturi şi clonii musculare, ticuri, grimase, mişcări coreiforme şi atetozice, hemibalism) cu localizare multiplă dar mai ales oro-linguo-facială, care apar relativ tîrziu — după cel puţin trei luni — în cursul tratamentului neuroleptic. Sînt cazuri (Polizos, 1973; Gardos şi colab., 1978) în care tulburările se instalează doar la întreruperea bruscă a tratamentului (*diskinezia de sevraj*). Tulburările nu au decît rar gravitate, bolnavii acceptîndu-le adesea cu uşurinţă. De fapt, uneori, ele dispar treptat în 4—6 săptămîni de la întreruperea medicaţiei neuroleptice (*forma tranzitorie* a DT). Alteori persistă trei pînă la 12 luni sau rămîn ca o adevărată stare sechelară (*forma persistentă*). Caracterizată, se pare, printr-o stare de relativă hiperreactivitate dopaminergică, DT este favorizată de durata mare a tratamentului şi dozele crescute de neuroleptice, de vulnerabilitatea individuală şi de — susţin Kane şi Smith (1982) — utilizarea îndelungată a antiparkinsonienelor cu acţiune anticolinergică.

Teoretic, diagnosticul diferenţial al DT trebuie făcut cu aproape toate afecţiunile caracterizate prin mişcări involuntare. Practic însă, la copil şi adolescent sînt de reţinut: coreea Sydenham, maladia Wilson cu debut psihiatric şi sindromul Tourette (dacă în cazul lor s-a uzat de tratament neuroleptic); de asemenea se vor lua în discuţie manifestările extrapiramidale comune ce pot apărea la cazurile cronice la care evoluţia bolii a impus modificarea schemei terapeutice de întreţinere (creşterea dozelor, schimbarea preparatului, administrarea de produse *dépôt*), manierismele şi stereotipiile ce complică uneori evoluţia formelor cronice de schizofrenie, stările postencefalitice, tumorile interesînd talamusul şi ganglionii bazali, intoxicaţiile (cu săruri de litiu, Levo-dopa, amfetamine sau Fenitoin).

Nu există un tratament specific; se recomandă suprimarea medicaţiei neuroleptice şi a corectoarelor antiparkinsoniene, ultimele putînd agrava simptomele. Ameliorări se pot obţine cu Diazepam şi Clonazepam. Multe alte medicamente încercate (acidul valproic, Lecitina, Baclofen etc.) nu au dat rezultate satisfăcătoare (Tarsy, 1983).

Sindromul neuroleptic malign (SNM) se caracterizează prin: rigiditate musculară, akinezie, hipotermie, perturbări ale funcţiilor autonome (tahicardie, oscilaţii tensionale, tahipnee), tulburări de conştiinţă, deshidratare, leucocitoză şi nivel crescut al fosfocreatinkinazei serice. Se întîlneşte rar, mecanismele de apariţie rămînînd încă obscure (Levenson, 1985). Are o evoluţie gravă, nu de puţine ori fatală, fapt care-l face să fie mai mult o complicaţie a tratamentului neuroleptic decît o manifestare secundară, nedorită. Apare, pe neaşteptate, în oricare perioadă a tratamentului, se dezvoltă rapid (cîteva zile), nu cedează spontan la simpla întrerupere a medicaţiei neuroleptice şi nu reapare obligator după remisie în caz că tratamentul neuroleptic se reia, motiv pentru care se presupune că acesta nu este singur răspunzător de apariţia SNM. Importanţa sa practică deosebită constă în gravitatea şi dificilele probleme de diagnostic diferenţial pe care le ridică. Dintre ele sînt de reţinut complicaţiile care pot apărea în cursul tratamentului neuroleptic ca: afecţiuni organice cerebrale acute (infecţioase, toxice, alergice, vasculare, traumatice), hipertermie malignă, reacţii distonice severe (mai ales catatonia malignă). Şi de această dată numai un examen complex permite a developa argumentele clinice, anamnestice şi de laborator în măsură să orienteze diagnosticul. De reţinut că în catatonia malignă, tulburările se ameliorează pentru scurt timp în urma administrării lente, i.v., a 5—10 ml de amital sodic sol. 2%.

Se înţelege, tratamentul SNM implică o intervenţie de urgenţă. Întreruperea medicaţiei neuroleptice trebuie completată de măsuri energice vizînd reechilibrarea hidro-minerală, diminuarea febrei şi susţinerea funcţiilor vitale. S-au comunicat rezultate favorabile cu Dantrolene (Bels şi colab., 1982; Chabot şi colab., 1983; Grantomal, 1983; May şi colab., 1983) şi Bromocriptină (Muller şi colab., 1983; Zubenko şi Pope, 1983), preparat dopaminergic, în doze de 7,5—60 mg/zi, injectat i.v. la 8 ore interval. Evitarea deshidratării pare să prevină apariţia SNM (Itoh şi colab., 1977), în timp ce un insuficient aport hidric precedă în multe cazuri instalarea sa (Levenson, 1985).

2.2.9. SINDROAMELE OBSESIV, FOBIC ŞI OBSESIVO-FOBIC

Sînt sindroame definite de prezenţa obsesiilor sau fobiilor, respectiv a asocierii acestor două grupe de manifestări psihopatologice, care — adesea — manifestă afinitate reciprocă şi însuşirea de a se potenţa reciproc.

Obsesiile sînt imagini, amintiri, gesturi, acte, acțiuni, stări afective, dar mai ales gînduri sau idei cu caracter parazit, incoercibil și penibil ce se impun conștiinței, asediind-o și stăpînind-o, împotriva dorinței și voinței individului. Adoptînd o atitudine critică față de ele, recunoscîndu-le ca anormale, bolnavul încearcă să le înlăture, să le suprime sau cel puțin să le amîne sau disimuleze. La astfel de măsuri el este incitat și de caracterul intempestiv, sîcîitor și penibil al obsesiilor, la care se adaugă teama de ridicol, îndeosebi în cazul în care acestea sînt sesizate de anturaj. Nu reușește decît în parte și numai pentru o scurtă perioadă de timp, deoarece obsesiile se însoțesc de o stare de tensiune și neliniște, iar uneori de teama acută și absurdă că ceva rău s-ar putea întîmpla, fenomene care se amplifică odată cu încercarea de a le reprima. Ele îl obligă pe subiect ca — pentru a se elibera — să cedeze, dîndu-le curs, chiar dacă nu peste mult timp totul urmează să se reia de la capăt (Fig. 2.1). Se înțelege, atitudinea critică, teama de ridicol și dorința de a le reprima sînt mai pregnant manifeste în cazul fenomenelor obsesive întîlnite la pubertate și adolescență, deoarece cu cît copilul este mai mic cu atît capacitatea sa de autoanaliză, prelucrare a manifestărilor psihopatologice și delimitare de ele, ca și posibilitatea de a evoca trăirile legate de ele, sînt mai modeste.

Registrul clinic al manifestărilor obsesive este extrem de variat; de cele mai multe ori ele se întîlnesc în asociere la unul și același bolnav constituind ceea ce poartă numele de **sindrom obsesiv.** După conținutul lor manifestările obsesive se împart în:

a) *Obsesii ideative:* sînt constituite din gînduri fără rost, neplăcute, nepermise sau opuse convingerilor reale, din întrebări sterile, ce-l frămîntă necontenit (de exemplu: gînduri jignitoare sau urîte la adresa celor apropiați sau a propriei persoane, întrebări de felul „De ce trebuie să murim?“ sau „De ce scaunul se numește așa și nu altfel?“) ori

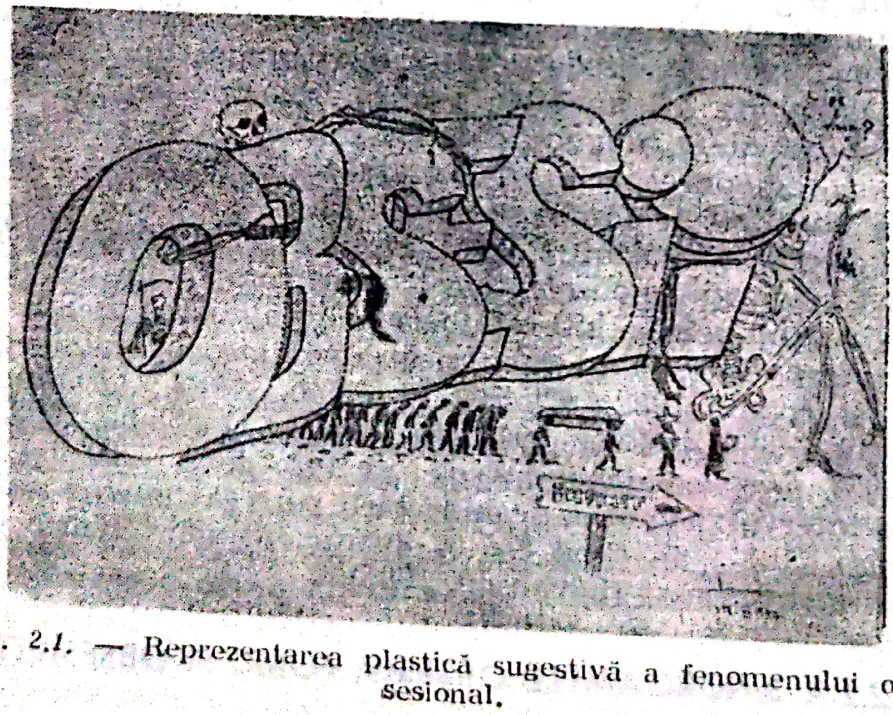


Fig. 2.1. — Reprezentarea plastică sugestivă a fenomenului obsesional.

îndoieli sau dubii neîntemeiate, absurde sau împotriva evidențelor, cu privire la efectuarea sau neefectuarea unui lucru ori la corectitudinea răspunsurilor date, atitudinii avute, temelor făcute, hotărîrilor luate etc.

b) Obsesii fobice (frici obsesive) : îmbracă forma fricilor nemotivate, necontenite și chinuitoare de a nu se confrunta cu anumite situații, de a nu gîndi, face sau spune ceva nepermis sau grav, de a nu i se întîmpla lui sau celor apropiați ceva grav, ireparabil. Tematica obsesiilor fobice este foarte variată (vezi fobiile) ; acestea capătă caracterul unor adevărate obsesii ori de cîte ori ajung să fie trăite ca idee de sine stătătoare, eliberată de cerința prezenței nemijlocite actuale și reale a factorului fobogen. În general, obsesiile fobice întîlnite la copil și adolescent se remarcă, mai mult decît cele de la adult, printr-un conținut concret, un caracter comun și, adesea, printr-o legătură sesizabilă cu un eveniment real și neplăcut trăit sau cunoscut de acesta în trecut. Se întîlnesc astfel temeri obsesive că subiectul ar putea pronunța fără să vrea cuvinte urîte sau jignitoare, că ar putea lovi sau omorî din greșeală pe cineva, că are defecte fizice sau psihice, că el sau mama sa ar putea muri în somn ori din cauza opririi inimii sau să se îmbolnăvească de boli grave, incurabile etc.

c) *Acte și acțiuni obsesive* (compulsiuni) : se prezintă ca gesturi, atitudini, fapte, cuvinte, sunete, expresii verbale etc. ce se efectuează în mod repetat și într-un anumit fel sau după un anume tipic și numai așa. Lipsite de scop sau utilitate practică actele și acțiunile obsesive sînt trăite ca o nevoie imperioasă resimțită sub forma unor constrîngeri interne de tip obsesiv căreia i se dă curs ca urmare a imposibilității de a-i rezista. Uneori la aceasta contribuie și concomitența unei amenințări obsesive că altfel o nenorocire sau ceva rău se va întîmpla subiectului sau cuiva din cei apropiați lui, căpătînd prin aceasta caracterul unor adevărate ritualuri.

Dintre actele și acțiunile obsesive mai frecvent întîlnite se remarcă : număratul pietrelor de pavaj, al stîlpilor de telegraf, al treptelor de la scară sau al pașilor pînă la un anumit loc, cu cerința uneori ca numărul lor să îndeplinească anumite condiții ; nevoia de a calcula, socoti sau corela diferite obiecte fără o utilitate reală ori de a așeza lucrările într-un anume fel și numai așa ; călcatul cu piciorul doar pe anumite locuri ; spălatul repetat pe mîini ; diferite ritualuri de mîncat, îmbrăcat, dezbrăcat, urcat al scărilor sau în pat ; repetarea de un anumit număr de ori a unor gesturi ; folosirea unor expresii particulare în limbaj etc. De asemenea, legănatul, tricotilomania, onicofagia, suptul degetului, ticurile, întrebările (sîcîitoare) repetate aproape fără a da atenție răspunsului, preocuparea exagerată pentru ordine și simetrie, prezente la unii copii, sînt de foarte multe ori manifestări cu suport obsesiv.

d) *Reprezentări* (sub forma unor imagini vizuale sau auditive), *amintiri sau trăiri emoționale ce se impun în mod abuziv și supărător conștiinței* sînt și ele tot tulburări cu caracter obsesiv.

Manifestări obsesive se întîlnesc și în condiții normale sau cvasinormale : melodii, cuvinte cu anumită semnificație pentru individ, imagini ale unui eveniment neobișnuit sau ale unei situații penibile trăite, incertitudine sau nesiguranță în ceea ce privește efectuarea unui lucru important etc., pot să perturbe pentru relativ scurtă vreme liniștea subiecților impresionabili, sugestibili, sensibili, nesiguri de ei, fricoși sau care au trecut prin momente de solicitare emoțională deosebită ; sînt însă de scurtă durată, nu se implică adînc în existența copilului, nu-i perturbă sever activitatea și nu-l împiedică să ducă o existență normală.

Fobiile sînt frici iraționale determinate de circumstanțe (obiecte, ființe, fapte, situații etc.) precis delimitate, a căror prezență este cel puțin iminentă. Ca atare se deosebesc de obsesiile fobice deoarece se manifestă doar în măsura și pe perioada de timp în care subiectul este realmente confruntat cu condiția fobogenă dată.

Nemotivate sau trăite doar cu o intensitate exagerată, fobiile *(fricile patologice)* sînt de nestăpînit chiar și atunci cînd subiectul le recunoaște lipsa de temei sau caracterul absurd. Se însoțesc de întregul cortegiu al manifestărilor somato-vegetative care întovărășesc stările normale de frică. Uneori, și în cazul obsesiilor, pentru a anula sau doar atenua intensitatea manifestării fobice, bolnavul recurge la o serie de acte sau măsuri, ele însele adesea nefirești sau absurde *(ritualuri)* care îmbogățesc tabloul clinic al sindromului fobic. Într-o anumită măsură aceste ritualuri pot fi asemuite procedeelor la care recurg superstițioșii pentru a contracara consecințele nedorite, subînțelese de credința în superstiție.

Începînd cu cele mai firești și comune și terminînd cu cele mai neobișnuite, circumstanțele posibil fobogene și, deci, și fobiile sînt inepuizabile. Dintre ele se vor enumera doar cîteva : *acluofobia* (teama de întuneric), *autofobia* (teama de a fi singur), *acrofobia* (teama de înălțime), *algofobia* (teama de durere), *agorafobia* (teama de spații deschise), *aihmofobia* (teama de obiecte ascuțite), *antropofobia* (tema de oameni), *claustrofobia* (teama de spații închise), *hidrofobia* (teama de apă), *nosofobia* (teama de boli), *ereutofobia* (teama de a nu roși), *fobofobia* (teama de teamă), *fobia școlară* (teama de școală), *logofobia* (teama de a vorbi), *tanatofobia* (teama de moarte) etc.

Frica constituie una din cele mai răspîndite manifestări întîlnite la copil, aceasta deoarece, pe de o parte, teama face parte din mijloacele native și comune de apărare ale omului în general și ale copilului în special, înscriindu-se astfel în registrul trăirilor normale și necesare ; pe de altă parte, instinctul de apărare nu este înnăscut decît în structurile sale cele mai elementare, constînd dintr-o atitudine de prudență nativă și de nesiguranță difuză față de orice stimul sau situație nouă necunoscută, sale cele mai elementare, constînd dintr-o atitudine de prudență nativă și educației, copilul își obiectivează cu adevărat teama, investind o situație concretă sau alta cu atributul unui pericol real. Plecînd de la propriile experiențe, imitînd pe alții sau învățînd de la ei, copilul deprinde să deosebească acele situații care i-ar putea primejdui existența sau pricinui vreun rău. În acest fel, frica, mijloc de apărare indispensabil supraviețuirii, se obiectivează, se adecvează și disciplinează necontenit în cursul existenței. Toate acestea înseamnă implicit și că, la copil, încă din primele luni de viață, cauze atît interne (diferențe individuale înnăscute), cît mai ales externe (lipsa unei ambianțe securizante, experiențe personale întîmplătoare nefericite, amenințări făcute în glumă sau cu scopul de a obține ascultare, vise terifiante, imagini văzute la televizor sau filme insuficient înțelese, povești înfricoșătoare, climat anxiogen, panicard sau de grijă exagerată etc.), pot participa la constituirea unor frici neobișnuite prin intensitatea sau conținutul lor. La aceasta contribuie atît faptul că frica, prin rostul ei, este trăită înainte de a-i fi putut fi apreciată oportunitatea, cît și incapacitatea copilului de a înțelege realitatea, de a evita situațiile neplăcute, de a aprecia corect semnificațiile evenimentelor, de a le anticipa evoluția și, deci, de a elimina totdeauna falsele amenințări. De asemenea, este știut că trăirile negative se fixează cu atît mai profund, mai puternic, mai difuz și mai irațional în subconștient cu cît copilul este mai mic.

Cele de mai sus explică de ce, fără a fi propriu-zis bolnavi și fără a putea decela o anume cauză, mulți copii prezintă cel puțin una din următoarele manifestări în care frica — insuficient de obiectiv motivată — joacă un rol central: tresar la cel mai mic zgomot; refuză să rămînă singuri în casă sau se tem exagerat de întuneric; au un somn agitat, cu vise urîte, coșmaruri în cursul cărora retrăiesc întîmplări mai deosebite din timpul zilei; tremură, devin palizi, transpiră, au palpitații, se schimbă la față, fiind gata să izbucnească în plîns în fața acelor situații cu care nu sînt familiarizați; unora le este frică să iasă neînsoțiți din casă, să rămînă printre străini, fie ei și copii; se tem de cele mai inofensive animale sau insecte; altora teama le paralizează acțiunile, le reprimă curiozitatea specific infantilă și-i împiedică să arate măsura posibilităților și cunoștințelor lor reale dacă nu sînt bine acomodați cu ambianța. Tot teama exagerată, dar de care copilul adesea se rușinează străduindu-se s-o reprime, stă uneori la baza unor tulburări ca enurezisul, encoprezisul, ticurile și bîlbîiala, tot așa cum în alte situații, frica neobișnuită de pedeapsă (nu neapărat și foarte aspră), îl determină pe copil să mintă, să fugă de acasă, agravîndu-și mai mult situația, să se sinucidă sau să recurgă la forme de apărare aparent de neînțeles.

Dacă toate cele enumerate mai sus sînt argumente-explicații pentru prezența frecventă la copilul mic a fricilor, care — în ciuda uneori a caracterului lor foarte supărător, de neînțeles sau a intensității neobișnuite — nu depășesc în context general semnificația unor fenomene mai mult sau mai puțin banale, delimitarea lor de fobiile propriu-zise rămîne uneori greu de înfăptuit. Aceasta deoarece la copil nici atitudinea critică față de manifestarea fobică și cauza ei, nici cota de neobișnuit, ieșit din comun sau absurd a circumstanței fobogene, nu au valoarea pe care o au la adult în trasarea limitei dintre normal și patologic. Sînt consecințe atît a celor deja menționate (privind natura specific infantilă a pesimismului copilului) cît și a caracterului limitat al capacității sale de analiză, prelucrare și verbalizare a fenomenului obsesiv. Copilul nu este în măsură să înțeleagă realitatea (mai ales cînd aceasta i se prezintă ca amenințătoare) altfel decît din punctul de vedere al sentimentelor, resurselor cognitive și ineditului experienței sale de viață, fapt care îngrădește atît posibilitățile sale de a opera critic, cît și pe cele ale anturajului de a-i cunoaște și lua în considerație toate evenimentele dramatice prin care a trecut și semnificația reală atribuită diferitelor amenințări (multe fiind lipsite de temei real, dacă sînt privite din punctul de vedere al adultului). Incapacitatea de a delimita ferm realul de imaginar, precum și măsura în care crede în povești și fantasme, contribuie și ele la înclinația specific infantilă de a conferi amenințărilor reale sau false conținuturi concrete inedite și, uneori, autenticitate și acuitate senzorială (populînd, spre exemplu, întunericul cu animale fioroase, monștri, strigoi, fantome, Baba Cloanța etc., pe care aproape că le vede și aude). Toate acestea fac ca, de cele mai multe ori, copilul să adopte o atitudine de convingere indubitabilă în veridicitatea pînă și a celor mai neobișnuite amenințări, cauză a trăirilor obsesive. Ele pot ajunge pînă la ceea ce Kovalev (1985) numește „frici cu caracter prevalențial" în care, fără a fi delirant, copilul are și păstrează, pe perioade lungi de timp, o convingere de nezdruncinat în temeinicia temerilor sale, în ciuda repetatelor și concludentelor dovezi contrarii. Ori, tocmai dezicerea de trăirea fobică, recunoașterea caracterului său ilogic sau exagerat și aspectul său absurd, de neînțeles sau de neexplicat trasează în mod obișnuit limita dintre normal și patologic. Ca atare cu cît copilul este mai mic judecata clinică rămîne obligată să se sprijine mai ales pe criteriul evolutiv. Aceasta înseamnă că în locul tendinței firești de atenuare în timp, caracteristică fricilor comune, formele patologice se remarcă printr-o stabilitate evidentă, ca urmare a incapacității copilului de a învăța, pe acest plan, din experiența proprie și a altora. Mai mult, fricile patologice manifestă adesea o tendință la amplificare, diversificare și generalizare; devin mai intense și mai variate, perturbînd concomitent starea generală a copilului. Sînt afectate conduita, relațiile acestuia cu anturajul, somnul, echilibrul neurovegetativ și, în raport de acesta, funcțiile somatice (digestivă, cardiovasculară, motorie etc.). În acest fel sindromul fobic se desfășoară într-un context psihopatologic mai larg realizînd un obstacol vizibil și stabil în calea procesului de socializare și adaptare al copilului la mediul său socio-cultural.

Adesea manifestările fobice se întîlnesc în asociere cu cele obsesive realizînd **sindromul obsesivo-fobic.**

Prezentăm cîteva exemple .

V.P., 14 ani, se teme să mai treacă strada de frică că ar putea să cadă în mijlocul ei. Dacă este totuși nevoit să o facă, trebuie să aștepte să nu fie nimeni ca să poată spune cu voce tare : „Nu se va întîmpla nimic", iar ajuns pe trotuarul opus este obligat să se oprească un timp pentru a se liniști. Tot timpul, fără să vrea, este stăpînit de gîndul că trebuie să i se întîmple ceva rău. Seara controlează camera, șifonierul, sub studio, ca nu cumva să fie cineva în casă. Din aceleași motive doarme numai cu lumina aprinsă. Nu-i mai permite mamei să plece la serviciu de teamă că, pe drum, ar putea să i se întîmple un accident.

C.A., 13 ani, deși știe că „este o prostie", e stăpînit de teama că în aer ar putea fi substanțe toxice și că astfel s-ar putea otrăvi. Aerisește frecvent camera, doarme numai cu fereastra deschisă, de teamă că aerul ar putea să nu-i ajungă pînă dimineața și astfel să se asfixieze în somn. A făcut calcule privind volumul camerei și al aerului necesar pentru respirație pe timpul nopții și, în ciuda unor rezultate net liniștitoare, nu-și poate învinge temerile, îi este frică chiar că ar putea fi greșit la socoteli.

I.D., 7 ani, este obsedat că ar putea să se îmbolnăvească și să moară ca mătușa. Se spală la nesfîrșit pe mîini pentru a nu se infecta, deschide ușa cu capul sau cu piciorul. Afirmă că „Așa-mi vine, nu mă pot abține".

I.C., 6 ani, nu poate sta nici o clipă singur; nici la toaletă nu merge neînsoțit, dacă nu are ce face ia cu el pisica. Se teme că ar putea să moară fără ca nimeni să poată să-i vină în ajutor.

T.I., 5 ani. De la 4 ani a apărut teama de a trece pe sub steagurile arborate de sărbători, fiind obligat să traverseze strada pentru a merge pe trotuarul opus. Treptat frica se extinde, temîndu-se să mai călătorească cu mijloacele de transport avînd steaguri, iar apoi, din același motiv, să mai iasă din casă în zilele de sărbătoare. Concomitent prezintă o preocupare obsesivă pentru ordine exagerată, pedantă, absurdă. Intră în panică dacă cineva schimbă poziția jucăriilor care sînt puse într-un anumit fel.

Sindroamele obsesiv, fobic și obsesivo-fobic se întîlnesc în numeroase afecțiuni psihice: nevrozele obsesivă, fobică și obsesivo-fobică ce apar la copii și adolescenți care, adesea, au și trăsături ale personalității ce predispun la astfel de decompensări nevrotice; dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip psihastenic se caracterizează adesea printr-o bogată simptomatologie obsesivă și fobică a cărei apariție este favorizată net de contextul trăsăturilor specifice ale acestui tip de dizarmonie a personalității; manifestările obsesive și/sau fobice pot domina tabloul clinic în unele debuturi de tip pseudenevrotic ale schizofreniei copilului și adolescentului sau îmbogăți simptomatologia în oricare din etapele evolutive ale procesului schizofren; manifestări obsesive și/sau fobice, mai mult sau mai puțin bine conturate, pot fi prezente și în afecțiuni psihice cu substrat organic cerebral, dar se asociază mai ales sindromului depresiv, întîlnindu-se în multe din afecțiunile în care acesta este prezent.

2.2.10. SINDROMUL PSIHO-ORGANIC

Este o noțiune menită a acoperi întreaga *patologie psihică cu substrat organic cerebral*. Ea pleacă de la presupunerea că unele tulburări psihice reflectă prezența unor leziuni organice sau dezordini cerebrale demonstrabile, în timp ce altele (numite funcționale) nu au un astfel de substrat. Firește, așa cum subliniază și Lipowscki (1980), aceasta nu înseamnă că tulburările funcționale nu țin de un anumit tip anormal de activitate cerebrală. Pe de altă parte, trebuie reținut și faptul că, în mod obișnuit, realitatea clinică oferă dovada unui determinism multifactorial, tulburările organice asociindu-se și intercondiționîndu-se reciproc cu cele funcționale. De aceea, în practică, aprecierea locului și rolului leziunii organice cerebrale în patologia psihică întîmpină numeroase dificultăți. În general, ele izvorăsc (mai ales în cazul leziunilor cronice) din imposibilitatea obținerii întotdeauna a unor răspunsuri precise la o serie de întrebări cum ar fi:

a) Este o anumită tulburare psihică consecința unui minus funcțional sau al unei activități exagerate, dezordonate ori haotice a structurilor cerebrale afectate?

b) Ce aparține, ca tulburare psihică, structurilor lezate și ce constituie expresia clinică a sistemelor scăpate de sub acțiunea frenatoare sau, dimpotrivă, stimulatoare a primelor?

c) Care sînt tulburările psihice determinate nemijlocit de leziunea organică cerebrală și care nu sînt altceva decît reacții de apărare sau compensatorii ce au căpătat un caracter anormal ?

d) Unde se situează limita dintre tulburările consecință directă a leziunilor organice cerebrale și cele generate de atitudinea anturajului față de boală și bolnav ?

Particularitățile specifice copilului fac ca, la acesta, aprecierea semnificației leziunii organice cerebrale în apariția tulburărilor psihice să fie marcată de o suită suplimentară de dificultăți.

În primul rînd, existența unui proces intens și neîntrerupt de dezvoltare face ca, la copil, defectualitatea organică să nu se poată evalua plecînd doar de la minusul rezultat prin comparația dintre ceea ce a fost subiectul înainte de îmbolnăvire și ceea ce se constată după ce leziunea s-a constituit. La copil trebuie luat în considerație nu numai ceea ce a fost subiectul anterior îmbolnăvirii, ci — fapt deosebit de important — și ceea ce ar fi trebuit el să devină în absența insultului cerebral. Or, în aceste condiții nu există altă cale decît ca, extrapolînd, să se ia drept bază ceea ce se presupune că ar fi devenit subiectul în condiții de deplină sănătate. Cum, destul de frecvent, leziunea organică cerebrală se constituie încă în perioada dezvoltării intrauterine sau a primilor ani de viață, aceasta nu se poate ști cu precizie. În acest fel adevărata semnificație a consecințelor unei agresiuni cerebrale (confirmate sau numai presupuse) rămîne, la copil și adolescent, foarte dificil de apreciat.

În al doilea rînd, strînsa interdependență a sistemelor și funcțiilor psihice, în cadrul procesului de dezvoltare specific infantil, ridică și ea o barieră în calea aprecierii cu acuratețe a consecințelor unei leziuni organice cerebrale la copil și adolescent. Faptul decurge din aceea că afectarea unor structuri morfofuncționale cerebrale determină nu numai consecințe directe ci și o gamă largă de fenomene indirecte, la distanță, ultimele datorite afectării ritmului și calității dezvoltării sistemelor și funcțiilor conexe. Dificultatea este cu atît mai mare cu cît leziunea organică cerebrală este mai difuză, aspect caracteristic celor mai multe din realitățile clinice întîlnite la copil. În acest sens Finley (1967), Steinhausen (1974), Klein (1975), Shaffer și colab. (1975) și alții, subliniind vulnerabilitatea crescută față de agresiuni a creierului infantil ca și predilecția sa pentru leziuni generalizate, o pune pe seama ritmului foarte intens al procesului de creștere și diferențiere neuronală.

O deosebită importanță pentru tema în discuție o are și faptul că funcțiile psihice se instalează treptat, în timp, devenind accesibile mijloacelor de apreciere a calității lor, unele destul de tîrziu, spre adolescență. Din acest motiv, evaluarea corectă a consecințelor unei agresiuni organice cerebrale la copil, trebuie să țină seama și de faptul că unele apar la mare distanță ca timp de momentul intervenției factorului cauzal. Greutatea anticipării unor astfel de manifestări constituie și ea un important obstacol în calea aprecierii corecte a corespondentelor clinice ale leziunilor organice cerebrale și prognosticului lor. Studiul longitudinal sau amînarea bilanțului pînă după vîrsta încheierii procesului de dezvoltare, implică intricarea unor noi factori de eroare în ceea ce privește problema discriminării tulburărilor psihice de natură organică. Alte evenimente care se adaugă în timp și acțiunea neîntreruptă a factorilor socio-culturali se împletesc strîns cu fenomenologia organică făcînd-o greu de recunoscut. Diminuarea expectanțelor din partea părinților și educatorilor (Hartlage și Green, 1972), subestimarea propriilor posibilități, atitudinea hiperprotectoare sau, dimpotrivă, rejectivă (deschis sau disimulat) din partea anturajului sînt doar cîteva din numeroasele dificultăți cu care se confruntă copilul care prezintă un grad de handicap psihic, dificultăți care la rîndul lor induc reacții cu caracter patologic.

Substratul organic al tulburărilor psihice ale copilului și adolescentului nu poate fi totdeauna pus în evidență cu ajutorul mijloacelor actuale de investigație clinică și paraclinică. Din acest motiv, nu de puține ori există tentația de a acorda, în mod abuziv, credit unor antecedente personale patologice pre-, peri- sau postnatale, oferindu-le drept explicație tulburărilor psihice întîlnite la unii copii și adolescenți. Este cunoscută ușurința cu care disgravidia, prematuritatea, anoxia la naștere, dispepsiile etc. sînt incriminate între cauzele diferitelor tulburări psihice ale copilului, uitînd că nu sînt puține cazurile care, avînd astfel de antecedente, se dezvoltă normal din punct de vedere neuropsihic. Este și concluzia lui Schaffer (1977) care, luînd în considerație numeroase cercetări, subliniază faptul că prezența unor tulburări la naștere sau în prima săptămînă de viață este un fapt comun ce nu constituie un indicator sigur în ceea ce privește afirmarea existenței unui insult cerebral. Indiscutabil că și refuzul automat al ideii existenței organicității, ori de cîte ori aceasta nu poate fi susținută anamnestic sau prin mijloace de laborator, constituie o atitudine la fel de eronată. Este astăzi bine cunoscută marea sensibilitate a celulelor în plin proces de multiplicare față de agenți infecțioși sau toxici ; este astfel posibil ca infecții sau stări toxice ale gravidei cu evoluție inaparentă sau benignă să afecteze mai mult sau mai puțin sever produsul de concepție.

Cu toate cele afirmate mai sus, în practică este deosebit de utilă delimitarea între tulburările psihice consecință a unor leziuni sau disfuncții cu substrat organic cerebral de cele care rezultă ca urmare a unor factori psihotraumatizanți sau a căror cauze și mecanisme de producere nu pot fi obiectivizate. Înțeleasă astfel, noțiunea de sindrom psiho-organic (psihosindrom organic) are un caracter extrem de general. Ca atare, în funcție de o serie de factori în măsură să ofere criterii de diferențiere, el se subîmparte într-o serie de sindroame avînd un grad mai mic sau mai mare de individualitate. În principal intră în discuție : natura agentului cauzal, originea primar sau secundar cerebrală a cauzei, sediul și întinderea leziunii organice, caracterul ei focalizat, difuz, permanent, progresiv sau reversibil, aspectul clinic al manifestărilor psihopatologice, evoluția acută, subacută sau cronică a tulburărilor etc. În acest fel se descriu :

— în funcție de *etiologie :* sindrom psiho-organic infecțios, toxic, traumatic, tumoral, metabolic, anoxic, vascular, alergic etc. ;

— în funcție de *evoluțe :* sindrom psiho-organic acut, subacut sau cronic, reversibil, sechelar etc. ;

— în funcție de *sediul* și întinderea leziunii organice : sindrom de lob frontal, temporal, occipital, parietal, diencefalic etc. ;

— în funcție de *manifestările psihopatologice :* psihoze organice ; stări psihopatoide ; sindrom psiho-organic defectual sechelar ; sindrom de deficit mintal sechelar (oligofren) sau progredient (demențial) etc.

Între sindroamele psiho-organice întîlnite la copil și adolescent un loc aparte îl ocupă *brain damage syndrome* (Strauss și Lehtinen, 1947), sindromul de *minimal brain damage* (Gessel și Amatruda, 1949) sau *minimal brain disfunction* (Clements, 1966). Considerate sinonime, în anumite limite, aceste denumiri se referă la o categorie de tulburări (în primul rînd psihice) consecință a unor leziuni cerebrale situate la limita dintre organic și funcțional. Deși au căpătat o largă răspîndire și s-au bucurat de un deosebit interes conceptele de *minimal brain damage* și *minimal brain disfuction* nu dispun nici astăzi de un grad satisfăcător de specificitate, rămînînd însă vag conturate și de aceea extrem de controversate. Firesc, de-a lungul timpului, eforturile urmărind delimitarea noțiunii de *minimal brain damage* s-au concentrat în special în direcția individualizării substratului său morfo-funcțional și a circumscrierii tabloului său clinic. În acest sens au fost descrise, ca aparținînd acestei categorii de tulburări, o serie de leziuni organice situate în regiunile prefrontale, striatale, diencefalice sau ale trunchiului cerebral. Ele s-au dovedit însă nu numai lipsite de orice specificitate ci și deosebit de inconstante (Salterfield, 1973 ; Varga, 1979). Faptul a făcut să se aducă tot mai mult în discuție ideea existenței unor leziuni la nivel biochimic și în acest context să se prefere utilizarea noțiunii de *minimal brain disfunction* (introdusă de Clements în 1966). Pe această linie merg și cercetările care leagă tulburările din cadrul *minimal brain disfunction* (MBD) de neurotransmițătorii catecolaminici, în special de dopamină și norepinefrină. Pentru aceasta pledează, susține Shaywitz (1978), efectul terapeutic favorabil constatat în urma administrării preparatelor amfetaminice. Totuși, aproape toate formele de tulburare psihică întîlnite la copil au la bază un anumit fel de disfuncție cerebrală (Wender, 1972).

Nici eforturile îndreptate în direcția circumscrierii conținutului clinic al *minimal brain damage (disfunction)* nu s-au dovedit suficient de fructuoase. În acest sens s-a insistat în primul rînd asupra prezenței instabilității psiho-motorii ; autorii anglo-saxoni au considerat sindromul MBD sinonim sindromului hiperkinetic, în timp ce, mai recent, DSM-III (1980) îl apropie de acțiunea de tulburare de tip deficitar a atenției. Wender (1972) descrie un grupaj de simptome, din care cele mai specifice ar fi : hiperactivitatea, distractibilitatea, impulsivitatea și excitabilitatea. Stewart (1966), Werry (1968), O'Maley și Eisenberg (1973) insistă asupra prezenței tulburărilor cognitive și de învățare, labilității emoționale, depresiei, anhedoniei, scăderii simțului autoaprecierii și concentrației, inadaptării sociale. Wender (1972) însă menționează că defectul fundamental care dă simptomele clasice de MBD poate determina și sindroame de tip nevrotic, psihopatic și chiar schizofrenic.

Trebuie subliniat că manifestările clinice descrise ca aparținînd sindromului de MBD sînt departe de a fi determinate exclusiv de leziuni cerebrale minore, în timp ce prezența acestora nu se însoțește obligator doar de un anumit fel de tulburări. Este de presupus că, în funcție de întinderea, localizarea și natura intrinsecă a leziunii sau disfuncției cerebrale minore, aceasta să fie răspunzătoare de o mare varietate de tulburări psihice și de combinațiile lor. Din această cauză, pentru circumscrierea noțiunii de MBD s-a încercat lărgirea sferei criteriilor de diagnostic implicînd astfel datele de anamneză, examenul clinic neurologic și probe de laborator. Se consideră a veni în sprijinul diagnosticului de MBD prezența în anamneză a unor antecedente personale patologice, a unor date care să ateste existența unor decalaje sau întîrzieri în dezvoltarea psiho-motorie în primii ani de viață și de asemenea a unor fruste semne neurologice : hiperreflectivitatea osteotendinoasă, deficite de coordonare motorie (copil neîndemînatic, inabil motor), fenomene paratonice și sincinezii, lateralizare dreapta-stînga slab definită, strabism, nistagmus lateral și incapacitatea de a urmări un obiect cu privirea pînă la limita cîmpului vizual sau de a menține mai mult timp globii oculari într-o astfel de poziție laterală ; de asemenea se adaugă : existența unor fruste anomalii EEG, a asimetriei ventriculilor cerebrali și a valorilor inferioare normei la probele de motricitate. Fără a intra în amănunte privind valoarea predictivă a fiecăruia din criteriile mai sus enumerate, numeroase date — între care se înscriu și cele ale lui Wolff și Hurwitz (1966), Rutter și colab. (1970) și Adams (1974) — susțin că luate singure nici unul din aceste semne clinice și de laborator nu poate fi socotit patognomonic pentru leziunea organică cerebrală. În plus faptul că numeroși copii purtători ai unor astfel de tulburări (ca și a altora de felul lor) nu prezintă cu obligativitate și manifestări psihopatologice dă dreptul la a afirma că, mai mult ca sigur, ceea ce le corespunde lor ca organicitate cerebrală nu este întrutotul identic cu suportul lezional al sindromului MBD. Din aceste motive se consideră că, deși ademenitoare, noțiunea de MBD nu poate depăși statutul limitat cu valoare de criteriu cantitativ (caracter minor) al unui anumit substrat morfo-funcțional de tip deficitar cerebral ce joacă rol de factor etiopatogenic favorizant, determinant sau predispozant în multe și diferite afecțiuni psihice ale copilului și adolescentului.

Diagnosticul de sindrom psiho-organic nu ridică probleme deosebite în cazul în care datele de anamneză, contextul clinico-evolutiv și probele de laborator permit evidențierea leziunii organice cerebrale și a legăturii directe dintre aceasta și manifestările psihopatologice. Însă nu sînt puține dificultățile, uneori insurmontabile, care în mod obișnuit împiedică o evaluare satisfăcătoare a prezenței leziunii organice cerebrale și a consecințelor sale în plan clinic.

2.2.11. SINDROMUL TULBURĂRILOR DE COMPORTAMENT (SOCIAL) SAU CONDUITĂ

Noțiunea de tulburare de comportament aparține în primul rînd pedopsihiatriei și este în principal consecința numeroaselor obiecții aduse ideii de a utiliza conceptul de personalitate la copil. A fost adoptată în 1950 în intenția de a înlocui numărul mare al denumirilor —

mai mult sau mai puțin sinonime — utilizate pînă atunci pentru o categorie de manifestări frecvent întîlnite la copil și adolescent. Este vorba de grupa mare a tulburărilor, polimorfe din punct de vedere etiologic și clinic, a căror trăsătură psihopatologică comună o constituie *inadaptarea socială.*

Cu toate că după adoptarea sa conceptul de tulburare de comportament a cunoscut repede o largă răspîndire, el nu a reușit să întrunească o accepțiune unanimă. Controversele, aceleași cu cele întîmpinate de toate încercările de a defini și delimita această categorie de tulburări, reflectă nu numai complexitatea fenomenelor, ci și numeroasele dificultăți legate de înțelegerea și explicarea lor. Multitudinea unghiurilor din care poate fi privit și abordat comportamentul uman și tulburările sale, dificultățile în ceea ce privește elucidarea cauzelor și semnificației reale a acestora, disputele privind cadrul clinic ca și lipsa unor criterii ferme, definitorii pentru normalitate, au fost și rămîn încă obstacole greu de depășit. Nu este vorba doar de a extinde sau restrînge, într-un sens sau altul, limitele cadrului clinic al tulburărilor de comportament, de cuprinderea sau excluderea unor manifestări de o cauză sau alta, ci și de soluționarea problemei limitei dintre normal și patologic, dintre manifestarea comportamentală reflectînd o tulburare psihică și cea care, acceptabilă sau nu, firească sau ieșită din comun, neașteptată, neadecvată, disproporționată, depășind în plus sau în minus intensitatea răspunsului expectat, nu are totuși o astfel de semnificație. În practică, de cele mai multe ori situațiile sînt extrem de complexe și, ca atare, adesea rezolvarea cazurilor cere observarea în evoluție și subtila nuanțare a diagnosticului. În acest sens, nu trebuie scăpat din vedere faptul că, la copil, particularități de vîrstă, individuale sau ale grupului social căruia acesta-i aparține fac ca de multe ori manifestări comportamentale neacceptabile să fie foarte greu de evaluat, unele avînd, pînă la un punct și într-o anumită situație sau context, un caracter normal, cvasinormal, sau o altă explicație decît cea a apartenenței lor la o anumită afecțiune psihică.

După Claparède, comportamentul reprezintă „ansamblul reacțiilor globale ale organismului, atît cele comune speciei, cît și cele particulare individului, aflat în interacțiune cu mediul". La om el, este în primul rînd instrumentul prin care individul realizează adaptarea și integrarea sa la mediul social. Acesta este și domeniul pe care, în sens necesar restrictiv, îl vizează capitolul tulburărilor de comportament. Se are în vedere faptul că, în mod normal, individul (copil sau adult) răspunde solicitărilor ambianței definindu-și atitudinile față de sine, față de semenii săi și societate în general, tinzînd totodată să-și îndeplinească năzuințele, trebuințele și interesele în armonie cu exigențele sociale.

Cu tot caracterul său limitat doar la sfera relațiilor sociale, conceptul de tulburare de comportament nu constituie o entitate nosologică unitară. El corespunde mai degrabă noțiunii de sindrom, faptul datorindu-se numărului extrem de mare la cauzelor care pot duce la dezadaptarea socială a copilului și adolescentului. Utilitatea conceptului pentru practica pedopsihiatrică este impusă însă de caracterul complex, adesea strîns intricat, al factorilor etiopatogenetici și de asemenea de nevoia, ce survine adesea, a unui diagnostic de așteptare pînă ce conținutul datelor clinico-anamnestice și de laborator — dar mai ales evoluția tulburărilor — sînt în măsură să permită o decizie de certitudine.

Din punct de vedere fenomenologic, comportamentul social anormal îmbracă o gamă extrem de variată de manifestări reflectînd, indiferent de cauzele care le determină, un mod aberant de răspuns la solicitările mediului socio-familial. Se vor descrie doar cele mai importante pentru frecvența cu care se întîlnesc, dar mai ales pentru semnificația lor socială-deosebită : instabilitatea psiho-motorie, agresivitatea, furtul, minciuna, fugile și vagabondajul etc.

Înainte de a le descrie pe fiecare în parte sînt necesare cîteva precizări cu caracter general :

— în aprecierea lor la copil trebuie să se țină totdeauna seama de vîrsta și nivelul dezvoltării psihice și sociale ale acestuia, de condițiile concrete ale dezvoltării sale (ambianța socio-familială și educația primită), de intensitatea, frecvența, persistența și gradul în care ele afectează adaptarea și, firește, de semnificația lor socială ;

— cel mai adesea ele se întîlnesc asociate la unul și același copil ;

— același tip de tulburare, după caz, poate fi determinat de cauze diferite sau de mai mulți factori acționînd simultan sau succesiv ;

— enumerarea de mai sus implică o limitare cu un anumit grad de arbitrariu deoarece și alte manifestări cum sînt : enurezisul, encoprezisul, suicidul, anorexia, onicofagia și multe altele pot fi și ele semne ale dificultăților de socializare ale copilului.

Există o mare variabilitate a manierelor individuale de răspuns la solicitările mediului înconjurător, variabilitate amplificată de particularități de vîrstă dar mai ales de cele specifice condițiilor de viață ale fiecărui copil în parte. Pe de altă palte, caracterul comportamentului de ansamblu și reacțiilor organismului face ca tulburări ale sale să poată fi prezente în cele mai diferite afecțiuni, în special psihice.

Din acest motiv se pot întîlni manifestări sau tulburări de comportament atît ca fenomene nedorite dar accidentale, întîmplătoare, tranzitorii, cu caracter cvasinormal, cît și ca o reflectare a unor afecțiuni sau tulburări psihice constituite. Ultimele se împart în două mari grupe și anume : tulburările de comportament cu caracter simptomatic și tulburări propriu-zise de comportament.

Tulburările de comportament cu caracter simptomatic sînt manifestări care fac parte integrantă din tabloul clinic al celor mai diferite afecțiuni psihice sau neurologice. Ele nu au un caracter unitar, sînt de fapt simptome a căror semnificație, evoluție, prognostic și tratament țin de natura afecțiunii de bază. Așa este cazul manifestărilor care definesc comportamentul schizofren, oligofren sau nevrotic, cele din stările demențiale, din unele tumori cerebrale, epilepsie etc. Trebuie subliniat că tulburările de comportament cu caracter simptomatic sînt consecința nemijlocită a afecțiunii de bază și mecanismelor ei etiopatogenice. Precizarea este necesară pentru a înțelege de ce, spre exemplu, tulburările de comportament întîlnite la oligofreni, în cazul în care nu țin direct de natura și intensitatea deficienței mintale, ca și cele consecință a răspunsului individual la situația de handicap, indiferent de tipul său, nu pot și nu trebuie să fie cuprinse în categoria tulburărilor simptomatice de comportament.

Tulburările propriu-zise de comportament sînt manifestări cu caracter de sine stătător ; ele perturbă în mod direct și în principal raporturile copilului sau adolescentului cu ambianța sa sociofamilială. În funcție de principalii factori cauzali ele se sistematizează astfel :

a) *tulburări psihogene de comportament :* reacțiile comportamentale patologice psihogene ; tulburările de comportament din perioadele critice ale dezvoltării copilului ; dezvoltările dizarmonice psihogene ale personalității ;

b) *dezvoltările dizarmonice de tip psihopatic* (psihopatiile) ;

c) *stările psihopatoide și dezvoltările dizarmonice de tip lezional-organic.*

Instabilitatea psiho-motorie se definește ca inaptitudinea de a fixa atenția, de a păstra o atitudine, de a susține un ritm regulat de activitate, de a reacționa într-o manieră constantă, de a persevera într-o acțiune întreprinsă și o linie de conduită. La instabili este tulburată în special capacitatea de direcționare a pulsiunilor, de organizare a comportamentului.

Instabilitatea psiho-motorie este sursa celor mai frecvente dificultăți întîlnite de cei chemați să îndrume și educe pe copil fiind adesea sursa și suportul multor altor tulburări, în special tulburări de comportament. Aceasta a făcut pe autorii anglo-americani să vorbească de sindromul hiperkinetic, grupaj de tulburări centrat în jurul instabilității. La vîrstele mici predomină manifestările în plan motor și afectiv, pentru ca la vîrstele mai mari instabilitatea să se exprime predominant sub forma inconsecvenței atitudinilor și inconstanței motivațiilor.

Un anumit grad de instabilitate psiho-motorie, evidențiind cu vîrsta o tendință constantă și continuă la atenuare, este normală la copil. Ca atare, instabilitatea psiho-motorie capătă o semnificație patologică numai atunci cînd, prin intensitate, perturbă evident și constant adaptarea copilului la cerințele mediului, persistă după vîrsta de 8—10 ani sau se asociază cu alte manifestări comportamentale patologice favorizîndu-le în mod deosebit. Trebuie subliniat faptul că uneori anturajul este excesiv de concesiv, acceptînd cu destulă ușurință pe copilul instabil, în timp ce alteori el se arată intolerant pînă și față de manifestări caracteristice vîrstei. Sînt de menționat și falsele instabilități psiho-motorii, manifestări prezente doar în anumite condiții și situații (în prezența bunicilor, în familie etc.) evident excesiv de permisive. Eck și colab. (1974) consideră că adevărata instabilitate psiho-motorie este *doar aceea care se exteriorizează, indiferent de loc, condiții sau situații.* În acest sens Mazet și Houzel (1979) atrag atenția asupra faptului că, adesea, condițiile de viață specifice mediului urban, restrîng prea sever posibilitățile de exprimare motorie ale copilului, „fabrică" un număr mare de copii instabili.

Cauzele care pot fi răspunzătoare de instabilitatea psiho-motorie sînt numeroase. După Koupernik, instabilitatea psiho-motorie patologică poate fi de origine lezională, nevrotică sau legată de imaturitate. Michaux (1964) distinge o instabilitate constituțională (cea mai frecventă) și una cîștigată (secundară unor leziuni organice cerebrale sau unor greșeli educative). În fapt, pe primul loc se situează leziuni organice cerebrale, instabilitatea psiho-motorie caracterizînd foarte adesea sindroamele psiho-organice (oligofrenii, encefalopatii infantile, epilepsia, stările psihopatoide, stări toxice etc.). Trebuie precizat faptul că noțiunea de *minimal brain damage (minimal brain disfunction)*, centrată adesea pe instabiltatea psiho-motorie, nu acoperă în întregime toate situațiile în care aceasta are un substrat organic și cu atît mai puțin tulburarea ca simptom. Modelele oferite de anturaj, ca și lipsa unei educații adecvate, pot perturba procesul de maturizare a motivațiilor și capacității de a amîna nevoia satisfacerii imediate a dorințelor, întîrziind maturizarea sistemelor frenatorii și menținînd astfel trăsături caracteristice vîrstelor mai mici.

Stările de neliniște, anxietate, teamă sau insecuritate, situațiile consecință ale unor conflicte intrafamiliale sau frustrări diferite, se exteriorizează și ele în mod obișnuit printr-un grad de instabilitate psiho-motorie.

În sfîrșit, trebuie luată în considerație și existența unei instabilități psiho-motorii cu caracter înnăscut, familial, care poate constitui un simptom în cadrul unor psihoze endogene sau axa în jurul căreia se organizează personalitatea dizarmonică psihopatică (atît de tip instabil, cît și de tip hipomaniacal).

Agresivitatea este un fenomen complex care face parte din comportamentul normal al individului. La copil ea îi permite acestuia să se afirme opunîndu-se voinței celorlalți, să se definească pe sine, să se apere și să se impună. Se exteriorizează astfel sub forma reacțiilor de apărare, numeroaselor demonstrații de forță, opoziției pasive sau active, a crizelor de agitație psiho-motorie ca răspuns la situații frustrante sau ca manifestare a dorinței de a se impune sau domina. De asemenea în mod obișnuit ea se exprimă și în activități ludice, unde mai ales băieții relevă o netă predilecție pentru jocurile de competiție, confruntare, luptă sau de-a dreptul distructive ori războinice. În acest fel jucăriile preferate devin sabia, pistolul, arcul, praștia etc.

Caracterul anormal este conferit de scăderea evidentă și constantă a pragului la frustrare, irascibilitatea constant exagerată, răspunsurile prompt și violent agresive, nevoia permanentă de răzbunare și incapacitatea de a uita și ierta, care-l fac pe copil indezirabil în grup și-i împiedică să stabilească relații prietenești calde și statornice cu ceilalți. Desigur, gradul de permisivitate și normele sociale joacă un rol important în stabilirea limitei dintre normal și patologic atunci cînd este vorba de agresivitate.

Agresivitatea poate fi îndreptată împotriva obiectelor sau persoanelor *(heteroagresivitate)*, dar și împotriva subiectului însuși *(autoagresivitate)*.

Practic, agresivitatea patologică îmbracă întreaga gamă a manifestărilor începînd cu opoziția, încăpățînarea absurdă, obrăznicia, remarci rău voitoare, calomnii sau amenințări și terminînd cu manifestări coleroase, violențe extrem de grave în consecințe. Acestea pot fi uneori atît de intense și brutale încît se desfășoară într-o stare de furie oarbă în care critica actelor, acțiunilor și consecințelor lor este absentă, iar conștiința într-o anumită măsură diminuată. Post-critic o amnezie parțială estompează amintirea evenimentului. De regulă, reacțiile coleroase se consumă repede lăsînd după ele o ușurare sau chiar regretul faptelor săvîrșite; alteori însă, ele se epuizează cu dificultate, sînt urmate de o stare de proastă dispoziție, ostilitate, cu lipsa sentimentului vinovăției și regretului actelor comise. Uneori actele și acțiunile agresive (nu neapărat și banale) se desfășoară cu premeditare, calculat, metodic, cu sînge rece, marcind dorința de răzbunare. Astfel de acte trebuie deosebite de manifestările perverse în care motivația faptelor este doar un pretext menit să acopere satisfacția pe care o oferă înfăptuirea lor. Ultimele se regăsesc în spatele plăcerii deosebite de a chinui animale sau pe alții, de a da foc sau distruge, de a viziona filme cu scene valpurgice, de a asista, incita sau participa la acte de violență sălbatică sau doar de a le trăi în plan imaginar sub forma închipuirii unor situații sau întîmplări cu caracter sadic.

Agresivitatea este în primul rînd subordonată unor factori organici și biologici. Se știe, hormonii sexuali masculini și ai suprarenalei cresc agresivitate; de asemenea, ea este excesiv amplificată de prezența unor leziuni organice cerebrale (epilepsie temporală, sechele postencefalice, tumori cerebrale, traumatisme cranio-cerebrale, leziuni diencefalice etc.). Dimpotrivă, lobotomia frontală diminuă agresivitatea și combativitatea. O ambianță în care violența constituie modelul valorizat sau oferit ca o soluție a succesului este recunoscută a avea darul să crească gradul de agresivitate la copii și tineri. Copilul violent, prin identificare cu părinții violenți, este o eventualitate reală, susțin Mazet și Houzel (1979). Sentimentele de insecuritate și inferioritate, indiferent dacă sînt întemeiate sau nu, sînt și ele în măsură să scadă pragul de frustrare și să amplifice reacțiile de apărare ale copilului sau adolescentului. Alteori se întîlnește ceea ce Eck și colab. (1974) numesc „agresivitate generoasă“, în care atitudinea agresivă este îndreptată împotriva celui care-l amenință pe un al treilea.

Furtul este un act care constă în însușirea cu intenție frauduloasă a unui bun străin. Rezultă că nu orice luare în stăpînire a unui bun străin se poate numi furt; pentru aceasta este necesară cunoașterea de către copil a sensului noțiunii de proprietate și realizarea faptului că înfăptuiește un act nepermis care implică consecințe. Aceasta determină o anumită atitudine față de bunul însușit și luarea unor măsuri de prevedere. În general pînă la vîrsta de 4 ani copilul nu are limpede noțiunea de proprietate, iar pînă la vîrsta de 7 ani nu poate rezista tentației impulsive de a poseda. Heuyer (1969) consideră că abia după această vîrstă se poate vorbi de furt la copil.

Nu orice furt poate fi considerat o tulburare de comportament. Pentru că aproape fiecare copil a furat cel puțin o dată în viață, trebuie să admitem împreună cu Lauzel (1966) că, pentru a considera furtul un simptom patologic, este nevoie și de un criteriu cantitativ; cu alte cuvinte furtul trebuie să reprezinte un act repetat.

În analiza furtului se vor avea în vedere între altele: Cine a săvîrșit fapta (vîrstă, nivel mintal)? De la cine? Ce și cum a furat?

Cum a utilizat obiectul însușit ? Ce motive au determinat fapta ? Depășirea cadrului familial, rolul de inițiator, elementele de premeditare și profesionalism, precum și caracterul repetat sînt criterii care subliniază gravitatea actului.

După mecanism se descriu :

— furtul *prin imitație*, modalitate de comportament caracteristică unor anumite grupuri sau medii sociale ;

— furtul *din necesitate*, generat de nevoia satisfacerii unor nevoi stringente, caracteristice perioadelor de vagabondaj sau unor copii cu posibilități materiale nesatisfăcătoare ;

— furtul *ca reacție de compensare* (sau supracompensare) izvorît din dorința de afirmare sau în scopul cîștigării prestigiului față de grup ;

— furtul *ca reflectare a ostilității*, dorinței de răzbunare sau ca represalii pentru un prejudiciu suferit (de exemplu, situația în cazul copilului A. C., 11 ani, care ia din poșeta învățătoarei 200 lei, îi rupe și-i aruncă, motivînd după ce a fost descoperit că „am vrut s-o pedepsesc deoarece mi-a pus pe nedrept o notă mică“) ;

— furtul *ca modalitate de asigurare a unei existențe parazite*.

Indiscutabil, între actele de delincvență, furtul este cel mai frecvent întîlnit. În sine, el nu constituie automat un semn de boală psihică. Caracterul său patologic ține în principal de contextul general al trăsăturilor de personalitate a copilului și eventuala prezență a altor semne de suferință sau boală psihică. În acest sens trebuie apreciată ca patologică o formă rară de furt în care apare netă nota impulsivă a actului. Purtînd numele de *cleptomanie*, astfel de furt se prezintă ca un act nepremeditat, urmare a unei dorințe spontane și irezistibile de a-și însuși obiecte nu întotdeauna utile, acompaniată de o notă de tensiune și anxietate în care o parte de contribuție o are efortul de reprimare a dorinței.

Minciuna este un neadevăr afirmat conștient și intenționat. Ca atare nu orice denaturare a adevărului reprezintă o minciună.

Afirmația eronată este constant întîlnită în mica copilărie. Faptul este, după părerea lui Kanner, rezultatul imperfecțiunii mijloacelor lingvistice, înțelegerii incorecte a celor văzute sau auzite și insuficientei discriminări între real și imaginar. Primatul imaginației asupra rațiunii (primat care descrește odată cu vîrsta) explică și ușurința cu care copilul atribuie alte semnificații obiectelor și fenomenelor sau se substituie el însuși unor ființe sau obiecte. Astfel bățul sau scaunul devin cal, el însuși putînd fi de la un moment la altul călăreț, vizitiu, pasager etc. Utilizînd ficțiunea într-o manieră de joc și fără a-i acorda statutul unei convingeri ferme, copilul descoperă într-o zi că adultul îl crede. Din acest moment, spune Larocher (1961), relația sa cu anturajul se schimbă. Alegerea între adevăr și alte variante începe să se facă și prin prisma beneficiului sau a soluției imediat avantajoase. Este momentul în care denaturarea adevărului se apropie de minciună. La început însă copilul confundă prea ușor dorința cu realitatea, delimitarea dintre adevăr și minciună rămîne prea vagă, iar denaturarea faptelor nu are semnificația unui lucru nepermis decît dacă este descoperită. Ca atare, abia spre vîrsta de 6—7 ani minciuna are semnificația pe care în general i-o atribuie adultul.

Paleta ipostazelor și formelor în care copilul minte este extrem de bogată. Ea cuprinde întreaga gamă a situațiilor care începe cu simpla exagerare întîmplătoare a unui eveniment real și se termină cu neadevăruri bine ticluite sau povestiri luxuriante, fanteziste, mai mult sau mai puțin evident ireale, dar care uneori pot capta atenția sau interesul interlocutorului.

Varietatea minciunii este foarte mare și în raport cu motivele care o determină. Se descriu : minciuna *mondenă* — inofensivă, spusă în scop de a face plăcere ; minciuna *pioasă* — menită să menajeze, evitînd un adevăr care ar produce suferință inutilă ; minciuna *altruistă* — urmărind apărarea unei alte persoane sau unui prieten ; minciuna *din solidaritate (spirit de grup)* — frecvent întîlnită la școlari, susținută adesea fără deosebită tragere de inimă, dintr-o teamă de a face opinie separată sau de a înfrunta reproșurile sau desconsiderarea celorlalți ; minciuna *ca apărare* — spusă cu intenția de a ascunde o greșeală sau a evita consecințele ei, așa cum se întîmplă de obicei la copiii fricoși în fața riscului de a fi pedepsiți sau cu cei crescuți în condițiile unei educații rigide, severe sau despotice ; minciuna ca *formă de opoziție* — afirmată din dorința de împotrivire sau din spirit de contradicție, în care de regulă copilul persistă în susținerea punctului său de vedere în ciuda tuturor evidențelor ; minciuna *utilitară* — prin care se urmărește obținerea unor avantaje, inaccesibile altfel ; *lăudăroșenia* — izvorîtă din vanitate, dorința de a atrage atenția sau de a compensa sentimente de inferioritate întemeiate (eșec, infirmitate fizică sau senzorială, o situație materială precară, lipsa părinților etc.) sau cu cauze imaginare ; minciuna *calomnioasă* — reflectînd dorința de răzbunare, egoism sau înclinații agresive, oferită sub forma unor denunțuri, acuzații false de viol, incest sau furt, aduse de către unii copii sau adolescenți educatorilor, părinților sau medicilor.

Mai ales la unele personalități psihopate care dispun de o imaginație foarte vie se întîlnește o înclinație patologică către minciună, tulburare care poartă numele de *mitomanie.* Ea se caracterizează prin bogăția neobișnuită a conținutului, spontaneitatea cu care este construită și naturalețea cu care este oferită celor dispuși să asculte. Elaborată mai mult sau mai puțin conștient și voluntar, denaturarea adevărului devine în astfel de cazuri aproape un scop în sine. Mitomanul minte parcă dintr-o plăcere de a denatura realitatea, angajîndu-se și implicîndu-se într-un fel de joc spontan al imaginației scăpată de sub control. Complăcîndu-se în acest joc el minte pe cei din jur dar se minte și pe el, lăsîndu-se într-un fel prins de mrejele propriilor plăsmuiri din care parcă nu dorește să iasă.

Bovarismul[1] reprezintă o formă particulară de minciună caracterizată printr-un exces de identificare cu un anumit model. Descris de către Gaultier, bovarismul se prezintă în forme care merg de la jocuri inocente (în care, în special adolescenții, își asumă identități negative sau pozitive ale unor modele la îndemînă) pînă la fabulații apropiate de consistența delirului.

Heuyer și Dublineau au descris sub numele de *délire imaginatif de rêverie* o tulburare care, după părerea lui Mazet și Houzel (1979), nu poate fi etichetată ca minciună, dar care poate fi confundată cu aceasta. Se întîlnește la personalități schizoide care, detașîndu-se de realitatea în care nu se pot integra, își construiesc, mai mult pentru sine, o existență artificială, imaginară, în care se refugiază și în care aproape cred.

---

[1] De la eroina romanului „Doamna Bovary" de G. Flaubert

Din cele de mai sus rezultă că minciuna este un fenomen cu semnificații clinice din cele mai diferite. Lipsită de semnificații patologice de cele mai multe ori, ea trebuie totuși abordată și combătută cu grijă și tact deosebit. Ceea ce caracterizează minciuna patologică, susține Michaux (1964), este asocierea concomitentă a unei frecvențe deosebite, a premeditării și a complicațiilor consecutive pe care le generează.

Fugile și vagabondajul sînt acțiuni conștiente și voluntare constînd în părăsirea fără voie și fără prevenire a locului unde copilul trebuie să stea în mod normal.

Părăsirea domiciliului sau școlii este un fenomen obișnuit la copilul comportamental. Mai des la băieți decît la fete, apare de obicei între vîrstele de 8 și 18 ani, cu maximum de frecvență la pubertate. Poate constitui o acțiune spontană, nepregătită sau, din contra, organizată din timp. La preșcolar părăsirea domiciliului este rezultatul îmbinării curiozității vii cu lipsa fricii de necunoscut, ea neavînd intenționalitatea unei fugi. Abia după vîrsta de 6—7 ani se poate vorbi cu adevărat de fugi și vagabondaj.

Cauzele care pot determina pe copil sau adolescent să părăsească domiciliul sau colectivitatea (școală, internat, spital, tabără de vacanță) sînt foarte numeroase. Cel mai adesea este vorba de simple reacții de apărare ale unor copii mai mult sau mai puțin fricoși față de pedepse justificate sau nu, consecințe ale unor fapte sau greșeli săvîrșite cu vină sau accidental. Insuccesele școlare, nerespectarea unor interdicții, o ambianță familială rigidă sau despotică, lipsa unei legături afective convenabile, sentimentul de insecuritate, ca și absența unei supravegheri adecvate, favorizează apariția fugilor și vagabondajului. Alteori, sugestibilitatea crescută, insuficienta dezvoltare a discernămîntului, instabilitatea afectiv-volitivă, sentimentul insatisfacției generat de numeroase eșecuri ale eforturilor de adaptare și valorizare, fuga de orice efort, îngrădire sau constrîngere, nevoia excesivă de libertate, independență sau aventură, atracția nestăpînită față de stradă și tentațiile ei reprezintă resorturile care-l împing pe copil „în brațele“ grupului de vagabonzi. Grupul, cu psihologia sa caracteristică, oferă fricosului sentimentul securității, încrederea și siguranța de sine după care jinduiește și pentru care invidiază pe alții. La adăpostul său, după nevoie, sînt satisfăcute : vanitatea, setea de aventură, pornirile perverse, aspirația excesivă la independență, libertate sau dominație. Deci factorii care pot determina pe copil sau adolescent să-și părăsească îndatoririle țin atît de condițiile de mediu cît și de o serie de particularități individuale cîștigate sau înnăscute.

Fără a face o opoziție categorică între fugă și vagabondaj considerăm, ca și Ajuriaguerra (1974), că cele două noțiuni pot fi delimitate una de alta.

Fuga este în principal o măsură de apărare la care copilul recurge de nevoie, împotriva dorinței sale intime. Ea este modul cel mai la îndemînă de a evita o situație prezentă neplăcută care-i apare insurmontabilă sau o pedeapsă care-i inspiră teamă. Din acest motiv fuga are un caracter spontan, neașteptat și neorganizat. Fugarul însuși este anxios, nefericit, în căutarea unui refugiu, adesea nu departe de casă sau la cei care speră să-i ofere înțelegere sau protecție (bunici, cunoștințe, alți copii).

În *vagabondaj* este vorba mai ales de ruperea legăturilor cu o anumită ambianță. Ea se înfăptuiește în scopul obținerii unor compensații, satisfacerii unor dorințe, uneori de mult așteptate. Copilul sau adolescentul care hoinărește o face chemat fiind de libertatea și mirajul străzii de care se simte atras tocmai pentru că ele nu-i refuză astfel de satisfacții. Hoinarul e dezinvolt, plin de inițiativă, descurcăreț, eliberat de griji, în ciuda numeroaselor vicisitudini materiale și riscuri la care uneori deliberat se supune. Ca atare, el își premeditează plecările, își alege momentul prielnic și-și organizează acțiunile subordonîndu-le scopului urmărit.

Indiscutabil, începînd prin a fugi, copilul ajunge repede să fie atras de lumea descoperită în cursul peregrinărilor sale devenind astfel vagabond. Fuga și vagabondajul afectează în mod direct activitatea școlară, școala cu problemele și dificultățile ei constituind una din cauzele principale ale unor astfel de tulburări de comportament. Lăsînd de o parte „*chiulul*" (accidental sau frecvent), trebuie reținută și existența unor cazuri de copii care, deși lipsesc sistematic, depun toate străduințele pentru a disimula fenomenul. Astfel, ei pleacă de acasă și se întorc la timpul potrivit, oferă relatări asupra celor petrecute în clasă deși ei și-au ocupat timpul hoinărind sau pur și simplu așteptînd, singuri sau cu alții, terminarea orelor ; unii dintre ei își fac chiar temele acasă dînd impresia că totul este normal. De cele mai multe ori la astfel de copii este vorba de lipsă de supraveghere, dificultăți în a-și efectua temele, lipsa unor rezultate care să le stimuleze interesul, teama de eșec, existența de inabilități sau lipsa de tact din partea cadrelor didactice, incapabile să sesizeze sensibilitatea particulară a copilului. Fără a avea o gravitate imediată, chiulul de la școală constituie poarta largă de acces spre delincvență și dezadaptare socială severă și de aceea trebuie să i se acorde o atenție deosebită.

Pentru aprecierea semnificației reale a fugilor și vagabondajului este necesar să se aibă în vedere : contextul în care s-a produs evenimentul, durata sa, dacă copilul s-a înapoiat singur sau nu, unde și de ce a plecat, cum și-a petrecut timpul, dacă a fost sau nu, însoțit, rolul pe care pacientul l-a avut în noul grup psiho-social și conținutul legăturilor afective care-l leagă de acesta. Firește, pe cît de necesare sînt aceste informații pe atît de dificilă este munca de obținere a lor, dialogul cu copilul impunînd răbdare, tact și experiență. Se va putea astfel constata că de multe ori tăcerile sau negațiile copilului sau adolescentului ascund răspunsuri de o mare claritate și finețe sau adevăruri care mai mult îl scuză decît îl acuză.

Tulburările de comportament se mai pot manifesta la copii și prin relații sexuale precoce, consum excesiv de alcool sau anomalii ale instinctului de reproducere. Din această din urmă categorie se remarcă, prin frecvența ei la copil și adolescent, **masturbarea** (autostimularea organelor genitale în scopul obținerii voluptății sexuale). Freud are meritul de a fi subliniat existența sexualității infantile, care debutează în primele zile de viață ale copilului. Activitatea masturbatorie ar reprezenta una din formele comune de manifestare a sexualității infantile; ca atare, *în anumite limite și circumstanțe, masturbarea constituie un fenomen normal* la copil. Ea poate apărea în jurul vîrstei de 8 luni, fiind favorizată (mai ales la băieți) și de activitatea exploratorie a propriului corp; diminuează după vîrsta de 2 ani, pentru a se reactiva la preșcolar; la pubertate și adolescență apare o intensificare a practicilor masturbatorii, determinată de creșterea activismului pulsional. Copiii mari folosesc mîna sau — mai ales fetițele — unele obiecte potrivite (brațele fotoliilor etc.); la copiii mici masturbarea se poate realiza prin mișcări ritmice sau de balansare ori printr-o contractură generalizată cu strîngerea și frecarea coapselor, manifestări ce pot preta la confuzia cu crize de *grand mal* (dar conștiința nu este afectată, copilul este congestionat la față, iar episodul poate fi întrerupt prin stimuli externi, trezind însă nemulțumirea sau dorința de a relua acțiunea). După vîrsta de 3 ani (mai ales la pubertate și adolescență) deprinderile masturbatorii se însoțesc și de o activitate fantasmatică bogată și complexă; în funcție de atitudinea anturajului se pot dezvolta sentimente de culpabilitate, rușine sau teamă.

Fenomenul capătă semnificații psihopatologice *doar* în cazul cînd se remarcă prin frecvență și intensitate deosebite sau/și absența oricărui sentiment de pudoare. De obicei există un substrat psihic sau organic (carențe afective, afecțiuni ce induc prurit genital, imitarea anturajului, psihoze, stări demențiale, oligofrenii severe, leziuni ale lobului frontal etc.).

2.3. SISTEMATIZAREA GENERALĂ A BOLILOR PSIHICE ALE COPILULUI ȘI ADOLESCENTULUI

Numeroase au fost eforturile care, începînd cu E. Kraepelin (1883), fondatorul nosografiei psihiatrice, au avut ca scop clasificarea tulburărilor psihice. Ele au fost stimulate atît de nevoia de ordine bazată pe ideea existenței unor entități delimitabile și ca o consecință a unor măsuri terapeutice specifice, cît și de caracterul nesatisfăcător al numeroaselor soluții propuse de-a lungul timpului. În lucrarea publicată în 1974 de către *Group for the Advancement of Psychiatry*, grup care și-a propus să pună bazele unei clasificări a tulburărilor psihice ale copilului, sînt enumerate peste 20 de sistematizări diferite (fără a lua în discuție o bună parte a literaturii europene de specialitate). Și alte organisme colective (cu caracter național sau internațional) și-au concentrat atenția în direcția elaborării unor sistematizări convenabile a patologiei psihiatrice, fără ca problema să-și găsească o rezolvare definitivă. Stau mărturie cele trei ediții mereu revizuite ale *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders of the American Psychiatric Association* (DSM-I, 1952; DSM-II, 1968; DSM-III, 1980), ca și repetatele restructurări ale sistematizării afecțiunilor psihice din cadrul „Clasificației internaționale a bolilor“ (CIB), aprobată de către OMS. Aceasta din urmă, în uz din 1979, deși este la a noua revizuire (CIB-9) are, ca de altfel și DSM-III, un caracter temporar, în ambele cazuri eforturile de restructurare începute de mai mulți ani fiind în prag de finalizare.

Dificultățile principale care stau în calea rezolvării unei atît de importante probleme constau în relativismul criteriului etiologic (în cazul patologiei psihice) ; lipsa specificității semnelor clinice și de laborator ; deosebirile de opinii în ceea ce privește natura tulburărilor psihice ; imposibilitatea suprapunerii absolute a realităților psihopatologice întîlnite la adult cu cele de la copil și adolescent și, firește, cerința unei definiri cît mai complete și fidele a unor fenomene cu un înalt grad de complexitate și un important coeficient de particular. Spre exemplu, criteriul etiologic — atît de operant în sistematizarea afecțiunilor somatice — permite o grupare a patologiei psihice în : maladii *endogene*, subdivizate la rîndul lor în : maladii genetice (cu mecanism de transmitere cunoscut) și maladii cu cauză insuficient precizată ; maladii *exogene* cu subgrupele : psihogenii (tulburări psihice generate de factori psihotraumatizanți) și marea grupă a sindroamelor psiho-organice (de natură infecțioasă, toxică, tumorală, traumatică, alergică, vasculară etc.).

Trebuie subliniat faptul că o astfel de sistematizare este nu numai prea generală, ci și destul de relativă. Pe de o parte, mai ales în cazul patologiei psihice a copilului și adolescentului, factorii cauzali sînt de foarte multe ori incomplet cunoscuți, incerți sau controversați. Pe de alta, destul de des se asistă la o asociere de cauze, care — la rîndul lor — se intrică cu factori declanșanți, favorizanți sau de întreținere, intercondiționîndu-se reciproc. Se realizează astfel infinite combinații în cadrul cărora rolul fiecărei componente se modifică în timp și de la un caz la altul, în funcție de circumstanțe decelabile sau nu. Fenomenul este favorizat atît de faptul că adesea afecțiunile psihice se instalează în timp și au o evoluție de durată, cît și de rolul important (dar variabil, de la individ la individ și de la o etapă de vîrstă la alta) al terenului, aspect caracteristic copilului și adolescentului. În acest mod, la vîrsta infanto-juvenilă, factorii cauzali determinanți ai tulburărilor psihice se constituie în complexe etiopatogene eterogene, proprii fiecărui caz în parte, complexe în cadrul cărora semnificația fiecărei componente nu este nici constantă în timp, nici suficient de specifică și nici ușor de evaluat cu acuratețea necesară. De amintit și faptul că înțelegerea etiopatogeniei afecțiunilor psihice este subordonată unor concepții și orientări teoretice diferite, fapt generator de controverse fructuoase dar și de obstacole insurmontabile atunci cînd este vorba de a realiza un consens în ceea ce privește sistematizarea pe criterii etiologice a patologiei psihice. De fapt, din acest motiv, reprezentînd opinia oficială în America, autorii DSM-III preferă o abordare predilect clinico-descriptivă a tulburărilor au renunțat cu premeditare să mai considere etiologia ca factor de referință în clasificarea tulburărilor psihice. Adoptînd un sistem ateoretic în ceea ce privește etiologia și procesele patofiziologice, DSM-III preferă o abordare predilect clinico-descriptivă a tulburărilor psihice.

Criteriul clinico-descriptiv este de fapt cel mai vechi și cel mai la îndemînă element de diferențiere a tulburărilor psihice. A cunoscut de aceea o largă răspîndire și, așa cum s-a menționat mai sus, își păstrează și astăzi valabilitatea. El ia în considerație aspectul manifestărilor psihopatologice, modul lor preferențial de asociere, sfera proceselor psihice afectate, gravitatea și tipul evolutiv al manifestărilor clinice. În funcție de gradul mai mic sau mai mare de generalizare admis, dar și de orientarea teoretică a diferitelor școli psihiatrice, se descriu: psihoze [1], nevroze, oligofrenii, demențe, tulburări de personalitate, stări psihopatoide, toxicomanii, tulburări de dezvoltare, sindroame psiho-organice nepsihotice, enurezis, ticuri etc. (vezi și tabelul 2.2.). De reținut faptul că există controverse între specialiști atît în ceea ce privește denumirea unora din tulburări cît și cu privire la semnificația și conținutul unora din entitățile clinice mai sus menționate. În plus, mobilitatea mare a tulburărilor psihopatologice în cursul evoluției clinice a fiecărui caz în parte, dar mai ales lipsa unui grad suficient de specificitate a simptomelor și sindroamelor psihiatrice, limitează foarte mult valoarea discriminativă a criteriului clinico-descriptiv. În consens cu aceste realități, autorii DSM-III recunosc că nu pot oferi asigurări în ceea ce privește caracterul distinct al entităților delimitate. În acest context, literatura științifică de specialitate a început de mai multă vreme să fie confruntată cu tendințe antinosologiste, sindromologice și, chiar, antipsihiatrice.

Absolutizînd adevărul aforismului „nu există boală, ci numai bolnav", adevăr demonstrat cu pregnanță de întreaga patologie psihică, concepția antinosologică consideră sindromul drept nivelul de generalizare admis, respectiv treapta cea mai de sus a diagnosticului. Aceasta deoarece — se subliniază cu temei — caracterul prea rigid, prea abstract sau nivelator al încadrărilor nosologice implică riscul omiterii unui important contingent de informații privitoare la particularitățile individuale ale bolii și bolnavului și, deci, pierderea din vedere a unor aspecte esențiale pentru diferențierea corespunzătoare a conduitei terapeutice. În plus, încadrarea individului în categorii diagnostice are un efect nefavorabil atît asupra bolnavului, făcîndu-l să sufere (Ullmann și Krasner, 1975), cît și a atitudinii anturajului față de el (Langer și Abelson, 1974), cu repercusiuni negative în ceea ce privește eficacitatea tratamentului.

---

[1] În ciuda largii sale răspîndiri și a deosebitei sale utilități practice, noțiunea de psihoză rămîne un concept clinic care, așa cum subliniază toți autorii, nu este încă ferm definit. Mai ales în clinica pedopsihiatrică, ambiguitățile duc uneori la exagerări (Mazet și Houzel, 1979). În general psihoza se prezintă ca o tulburare psihică globală, complexă și polimorfă ca etiologie, expresie clinică și potențialități evolutive. Ea implică o perturbare gravă a capacității individului de a evalua adecvat realitatea înconjurătoare (aspect asupra căruia se insistă în DSM-III), pe sine, tulburările sale și raporturile dintre subiect și întregul context al existenței sale. Din aceasta decurg: o dezorganizare a personalității, un comportament absurd, bizar, ilogic și o incapacitate de a-și aprecia critic actele și acțiunile. Definiția nu se întregește decît dacă este opusă noțiunilor de oligofrenie, demență și psihopatie și dacă se adaugă (Porot și Sutter, 1965), un adjectiv care să-i precizeze natura (reactivă, infecțioasă, toxică, tumorală, traumatică, endogenă etc.).

Autorii cu orientare antipsihiatrică (Szasz, 1961 și 1976; Cooper, 1967; Laing, 1967; Basaglia, 1971) merg mai departe ajungînd să considere bolile mintale drept „mituri", „metafore", „etichete" cu rol discriminativ, forme de respingere a ceea ce nu este acceptat, iar tratamentul — drept o pedeapsă (Szasz, 1970).

Orientarea antinosologică, deşi are merite în ceea ce priveşte aprofundarea cunoaşterii aspectelor particulare ale patologiei psihiatrice, subminează spiritul de ordine, lipsind practica clinică şi cercetarea de instrumentele de lucru capabile să asigure un limbaj comun, mijloace de comunicare valabile şi termeni de referinţă indispensabili progresului cunoaşterii. În acest sens, autorii DSM-III subliniază că „eficacitatea diferitelor modalităţi de tratament poate fi comparată numai dacă grupele de pacienţi sînt descrise utilizînd termeni diagnostici clar definiţi“.

Ca atare, în acord cu opiniile celor mai mulţi psihiatri, preocupările avînd ca scop elaborarea unor sistematizări cît mai adecvate a patologiei psihice au devenit tot mai asidue. Dintre orientări, cea multiaxială cîştigă din ce în ce mai mult teren, ea fiind impulsionată atît de eforturile unor specialişti (Wing, 1970 ; Essen-Moller, 1971 ; Rutter, 1975) şi colective de cercetători cît şi de recomandările OMS. Clasificarea multiaxială îşi propune elaborarea unor sistematizări care să ia în consideraţie mai multe criterii sau axe. Completîndu-se reciproc, acestea trebuie să ofere elementele diferenţiatoare fidele diagnosticului psihiatric, plusul de date indispensabil individualizării satisfăcătoare a fiecărui caz în parte şi, fireşte, un cît mai larg consens.

Cea mai veche şi desigur cea mai la îndemînă încercare de a implica mai multe criterii care să stea la baza sistematizării afecţiunilor psihice este cea clinico-etiologică.

Pe această bază, spre exemplu, psihozele întîlnite la vîrsta infanto-juvenilă se pot sistematiza în : endogene (schizofrenia şi psihoza maniaco-depresivă) şi exogene (psihoze reactive şi psihoze organice), acestea din urmă putînd să apară în cadrul unor afecţiuni primare sau secundare ale creierului, de natură infecţioasă, toxică, traumatică, tumorală, carenţială, alergică, metabolică, epileptică etc. (psihoze infecţioase, traumatice, tumorale, carenţiale etc.).

În continuă restructurare şi mereu actuale, ca urmare a progreselor necontenite în domeniul cunoaşterii cauzelor şi mecanismelor de producere a bolilor psihice, sistematizările clinico-etiologice sînt încă departe de a întruni consensul dorit, obstacolele principale fiind reprezentate de concepţiile teoretice care divizează lumea psihiatrică. Sînt şi alte încercări de clasificare multiaxială ; spre exemplu, DSM-III (1980) ia în consideraţie cinci criterii sau axe de bază ; axele unu şi doi includ toate afecţiunile mintale delimitate în manieră clinico-descriptivă, separînd însă (axa doi) tulburările de dezvoltare ale copilului şi adolescentului (ca şi pe cele de personalitate) de celelalte manifestări psihiatrice plasate pe axa unu ; axa trei este rezervată afecţiunilor somatice coexistente, axa pentru condiţiilor psihosociale stresante delimitate în funcţie de gradul severităţii lor, iar axa cinci — nivelului cel mai înalt al funcţiei adaptative avut de bolnav în anul precedent aprecierii, evaluat după o scală cu şapte trepte. Rutter şi colab. (1975) luînd în consideraţie exclusiv patologia infanto-juvenilă propune o clasificare multiaxială care ţine seama de : sindroamele psihice, nivelul mintal, factorii biologici, factorii psihosociali.

Actuala clasificare internaţională a bolilor (CIB-9) oferă, doar cu caracter facultativ, o sistematizare pe două axe (etiologică şi clinică). Avînd girul OMS, ea este utilizată în aproape toate ţările (inclusiv ţara noastră) afiliate acestui organism internaţional. Este însă departe de a fi satisfăcătoare. Aşa cum se remarcă din tabelul 2.2., ea rămîne datoare mai ales faţă de patologia psihică infanto-juvenilă. Aceasta, în măsura

Tabelul 2.2.

Corespondența afecțiunilor din tabelul analitic întîlnite la vîrsta infanto-juvenilă

Cod	Grupa de boli	Afecțiuni infanto-juvenile
21	Tulburările mintale	
210	Stări psihotice organice senile și presenile	
211	Psihozele schizofrenice	295.0—295.9 Schizofrenia, toate formele asemănătoare cu cele întîlnite la adult
212	Psihozele afective	296.0—296.9 Psihoza maniaco-depresivă, formele: maniacală, depresivă, circulară sau mixtă
213.0	Psihoze alcoolice	—
213.1	Alte psihoze	292 Psihoze datorite drogurilor 293 Stările psihotice organice tranzitorii de origine infecțioasă, toxică, traumatică, metabolică vasculară, endocrină 294 Demențele infantile 297 Delirul indus 298 Psihoze reactive 299 Psihoze specifice copilăriei 299.0 Autismul infantil 299.1 Psihoza dezintegrativă și sindromul Heller; 299.8 Psihoza infantilă atipică 299.9 Sindromul schizofrenic întîlnit la copil, dacă nu se aseamănă cu formele adulte
214.0	Tulburările nevrotice	300.0—300.9 Formele: anxioasă, isterică, fobică, obsesională, depresivă, neurastenică, de depersonalizare, hipocondriacă — în general asemănătoare cu cele întîlnite la adult
214.1	Tulburările personalității	301.0—301.9 Personalitățile: paranoică; distimică depresivă, euforică sau ciclotimă; schizoidă; obsesională; epileptică sau explozivă; isterică; astenică; cu predominanța manifestărilor sociopatice sau asociale; excentrică; fără precizare
215	Alcoolismul	303 Sindromul de dependență alcoolică
216	Dependența de droguri	304 Farmacodependența
217	Tulburările somatice de origine psihică	306.0—306.9 Cuprinde ansamblul simptomelor somatice sau tulburări ale funcționării fiziologice de origine psihică care nu comportă o atingere tisulară. Sînt exceptate manifestările isterice și cele aparținînd unor afecțiuni psihice specifice. Sînt grupate pe sisteme. Sînt de menționat: torticolisul psihogen; căscatul, sughițul și dispneea psihogenă; tulburările cardio-vasculare psihogene; pruritul psihogen; aerofagia și vărsăturile psihogene etc.
218.0	Întîrzierea mintală ușoară	317 Întîrzierea mintală ușoară sau debilitatea mintală
218.1	Întîrzierea mintală medie	318.0 Întîrzierea mintală mijlocie sau imbecilitatea
218.2	Întîrzierea mintală gravă și profundă	318.1 Întîrzierea mintală gravă 318.2 Întîrzierea mintală profundă sau idioția
218.3	Întîrzierea mintală de nivel neprecizat	319 Întîrzierea mintală cu nivel neprecizat

Tabelul 2.2 (continuare)

Cod	Grupa de boli	Afecţiuni infanto-juvenile
219	Alte tulburări mintale	302 Devierile şi tulburările sexuale 305. Abuzul de droguri la o persoană nedependentă 307. Simptome şi tulburări speciale neclasificate în altă parte : 307.0 Balbismul. 307.1 Anorexia mintală. 307.2 Ticurile. 307.3. Mişcările stereotipe. 307.4 Tulburările de somn de origine neorganică. 307.5 Tulburările de alimentaţie de origine neorganică. 307.6 Enurezisul de origine neorganică. 307.7 Encoprezisul de origine neorganică. 307.8 Psihalgiile. 307.9 Alte tulburări (tricotilomania, onicofagia, suptul degetului). 308. Stări situaţionale acute datorite unor stresuri. Manifestări tranzitorii ca răspuns la situaţii suprasolicitante de natură psihică sau fizică. 309 Tulburări de adaptare. Tulburări uşoare, tranzitorii de durată mai mare ca a celor anterioare urmare a unor situaţii de suprasolicitare (reacţii depresive, anxioase, mutism, hospitalism). 310 Tulburările mintale specifice nepsihotice consecutive unei atingeri cerebrale organice sau psihosindromul organic nepsihotic. 311 Tulburări depresive neclasate în altă parte 312 Tulburări de conduită sau comportament mai ales cu caracter delictual care nu sînt clasabile aici în cadrul tulburărilor de personalitate, nici ca simple tulburări de adaptare şi nici în cadrul altor afecţiuni psihice 313 Tulburări de afectivitate specifice copilăriei şi adolescenţei sub forma tristeţei, anxietăţii şi timidităţii, ce nu au nici carcter situaţional vizibil şi nici nu se prezintă ca tulburări în cadrul unor alte afecţiuni psihice bine constituite 314 Instabilitate psihomotorie 315 Întîrzierile specifice ale dezvoltării : dislexia, discalculia, dislalia, alalia, afazia, dispraxia, tulburările de spaţialitate, debilitatea motorie 316 Factori psihici asociaţi cu afecţiunile clasate în altă parte : astmul psihogen ; colita mucoasă psihogenă ; dermita psihogenă ; eczema psihogenă ; urticaria psihogenă ; ulcerul gastric psihogen

în care nu se suprapune peste aceea a adultului, este grupată — în mod mai mult sau mai puţin arbitrar — în cîteva coduri ale „listei de bază" (de exemplu codurile 213.1 şi 219, care cuprind categorii extrem de neomogene de tulburări psihice).

Ca atare, departe de a putea fi socotită rezolvată, sistematizarea tulburărilor psihice ale copilului şi adolescentului continuă să rămînă o problemă care-şi aşteaptă soluţii pe măsura importanţei sale teoretice şi practice.

2.4. OLIGOFRENIILE (ÎNTÎRZIERILE MINTALE)

Oligofreniile (denumire rezultată din unirea a două cuvinte grecești *oligos* = puțin și *frenos* = suflet, minte) constituie o categorie de tulburări psihice cu mare importanță medicală și socială. Prin complexitatea problemelor pe care le ridică, ele intră în sfera de interes nu numai a psihiatrilor, ci și a psihologilor, defectologilor, pediatrilor, neurologilor, obstetricienilor, geneticienilor, cadrelor didactice și specialiștilor care se ocupă cu probleme economice, de muncă și asigurări sociale.

Definiție. Oligofreniile sînt stări patologice de subdezvoltare psihică cu caracter defectual, permanent și neprogredient care au originea în etapele timpurii ale dezvoltării ontogenetice. Polimorfe din punct de vedere clinic și etiologic, ele au drept tulburare comună un grad de întîrziere globală în dezvoltarea intelectului, întîrziere ce determină o scădere a capacității de adaptare socială sub cota minimă a normalului. Dacă deficitul intelectual reprezintă tulburarea centrală și dominantă a defectualității oligofrene, tabloul clinic al oligofreniei este completat de prezența a variate grade de nedezvoltare a tuturor laturilor vieții psihice și nu de puține ori de o variată simptomatologie comportamentală, neurologică, senzorială, somatică și endocrină.

Nu există însă un consens în ceea ce privește conținutul conceptului de oligofrenie și acest fapt este foarte bine ilustrat de numărul mare al denumirilor utilizate pentru acest domeniu al patologiei psihice; întîrziere, înapoiere, retard, arierație, deficiență, handicap, subnormalitate sînt cele mai frecvente denumiri care, în asociere cu adjectivul „mintal“ sau „intelectual“ și fără a avea pentru toți specialiștii un conținut cu totul identic, acoperă această categorie de tulburări psihice. Actuala clasificare internațională a bolilor (a noua revizuire, OMS, 1975) promovează denumirea de „Întîrzieri mintale“ (Cod 218).

Foarte adesea in oligofrenii sînt cuprinse toate afecțiunile care au în general un deficit intelectual sau al căror debut se situează în etapele timpurii ale ontogenezei, fără a ține seama dacă acesta are sau nu un caracter neprogredient. Unii autori statuează vîrsta de 3—4 ani ca limită, după care — ca urmare a faptului că procesul de structurare morfologică a creierului se consideră în linii mari încheiat — afecțiunile cerebrale nu ar mai lăsa sechele cu aspectul global caracteristic oligofreniilor. Alții, luînd în considerație faptul că dezvoltarea psihică continuă și după această vîrstă, nu fac o astfel de delimitare precisă, mulțumindu-se cu formulări ca: „afecțiune apărută în perioada de dezvoltare a creierului“ ori „afecțiuni apărute de la naștere“ sau „în mica copilărie“. Se preferă astfel a se lăsa pe seama contextului clinic deosebirea dintre oligofrenie și stările sechelare postafecțiuni cerebrale suferite după o anumită vîrstă. Ultimele pierd tot mai mult, pe măsură ce vîrsta copilului este mai mare, caracterul de nedezvoltare sau de întîrziere a dezvoltării intelectului și de asemenea nota de defect relativ global și omogen, definitorie pentru oligofrenie. Nu este clar definită nici demarcația dintre normalitate și oligofrenie, demarcație realizată de domeniul atît de controversat al intelectului de limită.

După Ajuriaguerra (1974), noţiunea de oligofrenie este rău precizată deoarece rămîne încă legată de natura diferită a criteriilor utilizate pentru a o defini. Acest aspect reflectă şi complexitatea categoriei de tulburări psihice pe care o acoperă ca şi largile sale implicaţii interdisciplinare. Ca atare, în raport cu profilul sau scopul pe care şi-l propun, specialiştii sînt înclinaţi să opteze fie pentru abordări descriptive, larg cuprinzătoare dar vag delimitate, fie pentru cele clinice voit limitative urmărind individualizarea unei categorii nosologice cu un caracter cît mai unitar.

Pentru considerente practice şi didactice s-a preferat o definiţie mai restrictivă, în măsură să asigure o mai mare omogenitate şi stabilitate conceptului de oligofrenie. În acest fel, oligofreniile apar ca stări permanente, cu caracter defectual global rezultat al unor cauze care au acţionat şi s-au consumat în perioada dezvoltării intense a creierului şi a căror consecinţă se reflectă în încetinirea ritmului dezvoltării psihice în general şi a intelectului, ca întreg, în special. Oligofrenul continuă deci să facă achiziţii şi să se dezvolte din punct de vedere psihic, dar într-un ritm inferior normalului, decalajul faţă de acesta din urmă crescînd continuu, pe întreaga durată a dezvoltării psihice a individului. Ca atare, oligofreniile se delimitează mai întîi de demenţă (este meritul lui Esquirol care la începutul secolului 19 a făcut, pentru prima dată, această deosebire) prin aceea că ultima, survenind după o perioadă de dezvoltare normală, are un caracter progresiv, bolnavul pierzînd treptat achiziţiile sale anterioare. După expresia, devenită clasică, a lui Esquirol, oligofrenul este un „sărac" dintotdeauna ; în timp ce dementul este asemuit bogatului care sărăceşte. Definiţia delimitează întîrzierile mintale şi de manifestări asemănătoare clinic, dar care au un caracter tranzitoriu sau de defect parţial : întîrzieri pasagere ale dezvoltării psihice a copilului (urmare a unor cauze externe sau interne, cunoscute sau nu) ori deficienţe instrumentale (afazii congenitale, dilexie, disgrafie, discalculie, dislalie, tulburări de spaţialitate, atenţie sau memorie).

Frecvenţă. Ca urmare a diferenţelor de opinii în ceea ce priveşte cadrul clinic al conceptului de oligofrenie, a lipsei unor criterii generale standardizate de diagnostic, a dificultăţilor privind delimitarea formelor uşoare de întîrziere mintală de alte tulburări sau de normal, ca şi a variaţiei incidenţei în funcţie de condiţiile socio-culturale şi nivelul asistenţei sanitare nu dispunem încă de date statistice sigure, comparabile. Cu toate acestea se consideră că aproximativ 3% din populaţia infantilă prezintă un grad de întîrziere mintală care o face tributară unei asistenţe specializate. Cifra, deloc exagerată, este grăitoare pentru importanţa socială a unei deficienţe care pune în siuutaţie de handicap o parte a populaţiei, într-un domeniu în care exigenţele sînt în necontenită creştere. Prezenţa deficienţei mintale nu constituie o problemă doar individuală sau familială ; amploarea repercusiunilor sociale (directe sau indirecte), a problemelor pe care le ridică deficienţa mintală fac ca interesul crescînd care i se acordă astăzi să nu aibă doar un caracter umanitar.

Etiopatogenie. Factorii recunoscuţi astăzi a contribui la apariţia oligofreniilor sînt extrem de numeroşi, practic ei putînd fi reprezentaţi de orice circumstanţă în măsură să perturbe ireversibil, prin indiferent care mecanism, normala dezvoltare a creierului.

O caracteristică importantă a etiopatologiei oligofreniilor o constituie semnificaţia deosebită pe care o capătă momentul, perioada dezvoltării ontogenetice în care acţionează agentul cauzal. Aceasta face ca una şi aceeaşi cauză acţionînd în stadii diferite ale dezvoltării ontogenetice să poată determina tulburări cu totul deosebite. În acelaşi timp, intervenind în aceeaşi perioadă de dezvoltare, factori cauzali diferiţi, pot avea consecinţe anatomo-clinice asemănătoare. Lipsa de specificitate clinico-etiologică face foarte adesea dificilă recunoaşterea cauzei plecînd doar de la aspectele clinice ale deficienţei mintale. De asemenea, nu trebuie niciodată scăpat din vedere şi faptul că de cele mai multe ori tulburarea oligofrenică este în final rezultatul intervenţiei mai multor factori ce au acţionat simultan sau succesiv.

Concepţia strict „organicistă", care vedea oligofrenia doar ca expresie a leziunii organice cerebrale, este astăzi depăşită. Sînt tot mai mult aduse în discuţie, cel puţin pentru cazurile în care nici o alteraţie cerebrală nu poate fi pusă în evidenţă, ipoteze referitoare la existenţa unor insuficienţe funcţionale, a unui nivel metabolic sau a unui echipament enzimatic cu randament scăzut, deci a unui substrat biochimic celular (nu neapărat anatomic). Nu trebuie uitat nici faptul că procesul dezvoltării şi maturizării morfologice şi funcţionale postnatale a creierului este strîns legat de cantitatea şi calitatea stimulării. Individualizarea unor oligofrenii genetice, ca şi recunoaşterea caracterului poligenic al genotipului intelectual, au deschis noi căi de pătrundere în intimitatea complexelor şi variatelor mecanisme care pot realiza în final fenomenul oligofren.

Datele actuale permit a împărţi factorii etiologici în două mari grupe : factori exogeni (cîştigaţi) şi factori endogeni (genetici).

A) Factorii exogeni sînt, în principal : infecţioşi, toxici, traumatici, carenţiali, hipoxie sau anoxie cerebrală, radiaţii ionizante, insuficienţe endocrine, incompatibilitate Rh sau de grup şi, în general, orice factor care fie prin specificul, durata sau intensitatea acţiunii sale, fie surprinzînd creierul într-o perioadă de fragilitate este capabil să afecteze ireversibil procesul dezvoltării acestuia. În raport cu perioada dezvoltării ontogenetice în care intervin, factorii exogeni se împart în mai multe categorii :

a) Factori externi acţionînd negativ asupra *calităţii gameţilor*. Ei realizează ceea ce Pache (citat de Arcan şi Ciumăgeanu, 1980) a numit gametopatii. Sînt în principal reprezentaţi de afecţiuni cronice ale părinţilor cu caracter infecţios, toxic sau metabolic, radiaţii ionizante, şocuri psihice grave, stări carenţiale sau vîrsta prea înaintată a acestora.

b) Factori acţionînd în *perioada embrionară* (primele 3 luni ale dezvoltării intrauterine). Este perioada de organogeneză şi de mare sensibilitate la acţiunea unor factori mutageni sau teratogeni. Cercetările experimentale efectuate pe animale, ca şi observaţiile clinice, relevă deosebita sensibilitate a celulelor embrionare atît la cele mai diferite substanţe chimice cît şi la infecţiile virale. Rubeola, boala incluziilor citomegalice, hepatita epidemică, gripa sînt virozele cel mai adesea menţionate. Radiaţiile ionizante, cele mai multe din substanţele chimice sau medicamente (exemplul nefericit al talidomidei), mijloacele utilizate în scop abortiv sînt la fel de periculoase. Afectînd dezvoltarea embrionului ele duc fie la pierderea sarcinei (cel mai adesea) fie la tulburări foarte grave care poartă numele generic de embriopatii. Ca urmare a intervenției agenților patogeni în perioada de organogeneză, embriopatiile se caracterizează prin severitatea deficitului mintal, complexitatea simptomatologiei neurologice, senzoriale și endocrine și de asemenea prin incidența foarte mare a malformațiilor și aspectelor displastice somatice.

c) Factori acționînd în *perioada fetală* (luna 4—9 a dezvoltării intrauterine) sînt în mod obișnuit reprezentați de : infecții, toxice legate de condițiile de viață sau muncă ale gravidei, uzul sau abuzul de medicamente, afecțiuni acute sau cronice, calitatea alimentației viitoarei mame, traumele psihice pe care aceasta le îndură, calitatea endometrului sau placentei etc. Creierul fătului este foarte sensibil la subnutriție, indiferent dacă ea provine din cauza subalimentației gravidei sau dintr-o insuficiență placentară (Dobbing, 1972). Permeabilitatea barierei placentare pentru cele mai multe din substanțele chimice, viruși, microbi și chiar protozoare și spirochete ca și sensibilitatea crescută a celulelor în plin proces de multiplicare și diferențiere, așa cum este cazul și cu celulele nervoase în această perioadă, reprezintă condiții ce favorizează constituirea unor leziuni cerebrale, oprirea sau dezorganizarea proceselor de multiplicare și diferențiere neuronală.

d) Factori care acționează în *perioada perinatală*. Sînt în primul rînd reprezentați de întregul complex de cauze care contribuie la realizarea traumatismului obstetrical, traumatism care în esență înseamnă anoxie, edem sau leziune cerebrală directă, cu consecințele lor imediate și tardive : distrucția tisulară difuză și/sau localizată. Sarcina depășită, nașterile prelungite sau precipitate, bazinele distocice, prezentațiile anormale, tulburările de dinamică uterină, circulara de cordon, cordonul ombilical prea scurt sau prea lung, disproporția dintre mărimea fătului și dimensiunile bazinului, manevrele instrumentale incorect aplicate, anestezicele utilizate, sînt cele mai frecvente cauze ale suferinței fetale la naștere. O mențiune trebuie făcută pentru copilul imatur în cazul căruia, la cauzele imaturității, trebuie adăugată și fragilitatea sa crescută. Între factorii care pot interveni în perioada perinatală un loc aparte îl ocupă icterul nuclear consecință mai ales a incompatibilității Rh sau de grup.

e) Factori care acționează în *perioada postnatală*. Sînt reprezentați de procese meningoencefalitice virotice, microbiene sau parazitare, traumatisme cranio-cerebrale, intoxicații acute sau cronice, afecțiuni somatice severe (dispepsii, distrofii, bronhopneumonii etc.), insuficiențe respiratorii sau cardiace, carențe alimentare prelungite, suferințe circulatorii cerebrale, dezechilibre hidroelectrolitice și metabolice, stări alergice, insuficiențe endocrine etc.

Această perioadă aduce în discuție problema deosebit de importantă (și deosebit de controversată) a rolului factorilor socio-culturali în geneza oligofreniilor. Numeroase cercetări experimentale (Riege, 1971 ; Rosenzweig și colab., 1972 etc.), studiile pe gemeni, constatările oferite de cazurile de „copii sălbatici" (Malson, 1964), observații clinice numeroase (Spitz, 1946 ; Bowlby, 1969 ; Vernon, 1969) au întărit convingerea asupra rolului important pe care-l joacă stimularea, exercițiul senzorial și mai apoi intelectual în dezvoltarea aptitudinilor mintale ale copilului. Se știe astăzi că factorii care influențează asupra dezvoltării neuronale, a multiplicării ramurilor dendritice și a lărgirii contactelor sinaptice în perioada postnatală sînt de origine ambientală. Este admis că primii 2—3 ani de viață joacă un rol hotărîtor pentru viitorul intelectual al individului, privarea severă și de durată de stimulare psiho-afectivă putînd duce la deficiențe intelectuale grave, uneori ireversibile. Se pune accentul pe rolul climatului afectiv în care se realizează contactul copilului cu realitatea înconjurătoare și a efectului stimulativ pe care-l are climatul afectiv pozitiv. Strîns legate de aceste aspecte sînt și situațiile în care deficiențe senzoriale (vizuale, auditive), instrumentale (afazie congenitală) sau emoționale pun pe copil în situația de a nu putea beneficia de acțiunea stimulativă a ambianței.

Dacă carențele socio-culturale sînt, indiscutabil, considerate astăzi ca făcînd parte dintre factorii generatori de performanțe intelectuale slabe, recunoașterea unor adevărate oligofrenii determinate de astfel de factori este controversată. Dacă unii specialiști delimitează ca forme de sine stătătoare oligofreniile așa-zis culturale alții — accentuînd asupra caracterului de regulă reversibil al acestor deficiențe — le deosebesc de oligofrenii, incluzîndu-se în categoria falselor oligofrenii sau a întîrzierilor mintale tranzitorii. Fără a exclude și posibilitatea ca în cazuri de excepție (severitate și durată neobișnuit de mare) carențe socio-culturale să realizeze deficite mintale ireversibile (la nivel de oligofrenie), considerăm că acestea sînt de luat în considerație mai ales în cazul variantelor inferioare ale normalității intelectuale și ca factor capabil să diminueze semnificativ nivelul posibilităților mintale la toate categoriile de oligofreni. Această ultimă ipoteză este cu atît mai importantă cu cît se cunoaște că de regulă anturajul înclină fie să protejeze exagerat fie, excesiv de pesimist, să neglijeze pe deficient, situații infirmizante ce amplifică gradul deficienței.

B) Factori endogeni (ereditari). Astăzi sînt individualizate foarte multe sindroame și afecțiuni cauzate de cromozomopatii sau gene majore mutante cu transmisie mendeliană (numărul lor este în continuă creștere), în al căror tablou clinic este prezentă și afectarea intelectului. De la început trebuie făcută precizarea că, pe lîngă raritatea cu care se întîlnesc în practica clinică, o bună parte din aceste afecțiuni genetice nu pot fi etichetate cu adevărat ca oligofrenii. Unele (o parte importantă a dismetaboliilor ereditare, scleroza tuberoasă Bourneville, sindromul Patau, sindromul Edwards etc.) avînd un caracter evolutiv, uneori cu durată relativ scurtă de viață, nu respectă condiția de stare defectuală neprogredientă definitorie pentru oligofrenie. Altele (boala Spielmayer-Vogt, sindromul Refsum) capătă expresie clinică manifestă după un număr de ani de la naștere și nu se constituie ca afecțiune cu debut în etapele timpurii ale dezvoltării. O a treia categorie o constituie acele afecțiuni genetice, entități nosologice astăzi bine constituite (neurofibromatoza Recklinghausen, sindromul Turner, sindromul Klinefelter etc.) cu o simptomatologie clinică complexă și clar individualizată în cadrul căreia deficitul mintal constituie doar un simptom inconstant, secundar, neobligator pentru diagnostic. Nici acolo unde handicapul mintal este constant prezent și cu caracteristici tipic oligofrene (ca în cazul sindromului Down, de exemplu), el nu are nimic distinctiv sau specific, diagnosticul bazîndu-se exclusiv pe criterii somatice și/sau de laborator.

Cu totul altfel se pune problema în cazul oligofreniilor prin mecanism așa-zis poligenic sau multifactorial, întîlnite — după Benda — în 80—82% din cazurile de debilitate mintală. Lipsite de patologie somatică asociată și de antecedente personale patologice semnificative ele realizează un deficit mental neprogredient, de regulă ușor, în care investigațiile de laborator nu permit evidențierea unor leziuni organice de tip exogen. Chiar dacă, așa cum pe drept susține J. Tizard, este greșit a ne refugia la toate aceste cazuri în ideea etiologiei ereditare, cercetări experimentale pe animale, studii clinice (gemeni uni- și bivitelini, cupluri consanguine, cupluri de deficienți mintali etc.) și statistice, concordă în a afirma pentru ele, ca dealtfel pentru inteligență în general, intervenția unor factori genetici. Cei mai mulți dintre acești factori nu sînt încă complet elucidați și faptul se datorește complexității și caracterului eterogen al genotipului intelectului. Se consideră că în cazul acestor oligofrenii fără simptomatologie clinică asociată, fără semne evidențiabile de organicitate și fără antecedente personale patologice semnificative este vorba de un determinism poligenic în cadrul căruia are loc o predominanță a unor constelații de gene minore nefavorabile.

De cele mai multe ori, în practică, are loc o asociere în diferite combinații a unuia sau mai multor factori, care au acționat simultan sau succesiv, și uneori chiar de fenomene de potențare sau facilitare reciprocă a efectului lor patologic. În acest fel, nici măcar delimitarea endogen-exogen nu este totdeauna simplu de făcut și aceasta cu atît mai mult cu cît unii factori externi pot (fapt bine știut) determina mutații defavorabile sau realiza fenocopii asemănătoare bolilor genetice.

Descriere clinică. Marea varietate clinică a oligofreniilor impune de la început o sistematizare a formelor lor. Dintre criteriile care stau la baza numeroaselor clasificări existente astăzi în literatura de specialitate, două au o valoare operațională deosebită și anume : *a)* mărirea deficitului intelectual și *b)* factorul etiologic.

Forme clinice de oligofrenie în raport cu mărimea (gradul) handicapului intelectual. De la cele mai ușoare și pînă la cele mai severe, toate gradele de deficit mintal de tip oligofren se întîlnesc în practică. Clasic se delimitează trei grade sau forme clinice de oligofrenie și anume :

— întîrzierea mintală gradul I, debilitatea mintală sau întîrzierea mintală ușoară ;

— întîrzierea mintală gradul II, imbecilitatea sau întîrzierea mintală medie ;

— întîrzierea mintală gradul III, idioția sau întîrzierea mintală severă.

Împărțind forma medie în două, actuala clasificare internațională a bolilor psihice descrie în cadrul întîrzierii mintale patru forme : întîrzierea mintală ușoară, întîrzierea mintală mijlocie, întîrzierea mintală gravă și întîrzierea mintală profundă.

Complexitatea structurii interne a deficienței gofrene și multiplele sale implicații individuale și sociale fac nesatisfăcătoare încercările de a defini gradul handicapului dacă se ține seama doar de un singur criteriu oricît ar părea el de cuprinzator. Este de aceea necesar să se recurgă la o sumă de parametrii psihologici, psihometrici, pedagogici și sociali din care cei mai practici s-au dovedit a f: coeficientul intelectual (QI), vîrsta mintală, nivelul dezvoltării limbajului, gradul expectat de educabilitate, recuperabilitate și independență socială.

Coeficientul (coțientul) intelectual (QI) (v. cap. 2.13.3.1.) reprezintă valoarea raportului dintre vîrsta mintală și cea cronologică înmulțit cu o sută ($QI = \frac{\text{vîrsta mintală}}{\text{vîrsta reală}} \times 100$). Așa cum susține J. Piaget, QI apreciază doar *cît* realizează și nu *cum* rezolvă subiectul proba, motiv pentru care reflectă în mare măsură nivelul achizițiilor și conduitelor adaptative pe care individul le-a acumulat și mai puțin particularitățile intelectuale originare ale acestuia.

Vîrsta mintală (v. cap. 2.13.3.1.) apreciază și se exprimă prin vîrsta nivelului dezvoltării psihice atinse la un moment dat. Alteori se are în vedere fie diferența dintre vîrsta calendaristică și vîrsta mintală, fie nivelul maxim al dezvoltării mintale pe care-l poate atinge deficientul ajuns în maturitate.

Nivelul dezvoltării limbajului se raportează și el după criterii care au normalitatea drept element de referință. Se exprimă fie prin vîrsta dezvoltării limbajului atinsă la un moment dat fie prin nivelul maxim expectat la maturitate. Capacitatea sau incapacitatea însușirii limbajului scris constituie de asemenea criterii importante pentru aprecierea gradului deficienței oligofrene. Chiar dacă nivelul dezvoltării limbajului se află intr-o strînsă corelație cu gradul resurselor intelectuale trebuie subliniat că, o concordanță absolută este departe de a fi regula obligatorie pentru toate cazurile.

Gradul expectat al dezvoltării mintale și limbajului, a educabilității și nivelului de independență socială la oligofrenul ajuns adult reprezintă la copil doar criterii prognostice cu valoare aproximativ orientativă. Ele nu constituie verdicte, ci judecăți care trebuie să rezulte în urma estimării eficienței măsurilor recuperatorii aplicate cu judiciozitate, răbdare și perseverență un timp suficient de lung.

Nici unul din criteriile utilizate în definirea gradului deficitului oligofren nu are fidelitatea, importanța sau valoarea care să-i permită a ocupa o poziție privilegiată absolută. În afara minusurilor specifice fiecăruia din ei, faptul se datorește și unor cauze cu caracter mai general, oligofrenia constituind o tulburare calitativ și nu doar cantitativ diferită de normalitatea cu care nu poate fi asemuită, așa cum fac parametri menționați decît cu un important grad de aproximație. Ea dispune de particularități și o dinamică proprie radical diferite de cele ale normalității.

2.4.1. ÎNTÎRZIEREA MINTALĂ GRADUL I (DEBILITATEA MINTALĂ ; ÎNTÎRZIEREA MINTALĂ UȘOARĂ)

Este cea mai frecventă formă de oligofrenie, reprezentînd aproximativ 75% din cazuri. Cuprinde copiii al căror QI se situează între 50 și 69 (după Terman 75), vîrsta mintală la subiectul devenit adult avînd similitudini cu cea a copilului între 7 și 10—12 ani. În cazul că a dispus de condiții speciale de instrucție școlară și profesională, adultul stăpînește limbajul scris și cunoștințele echivalente cu cele ale absolventului a patru clase elementare, o meserie simplă care-i permite să desfășoare o activitate productivă independentă, să-și întemeieze o familie și în mod normal îi asigură un minim necesar existenței. În acest fel el dispune de resurse materiale și ajunge la gradul de autonomie socială și capacitatea de autoconducere necesare pentru a putea fi considerat educabil, recuperabil (nu vindecabil) din punct de vedere social și independent. Incapacitatea de a prevedea toate implicațiile actelor și acțiunilor sale restrînge însă, într-o anumită măsură, posibilitățile de a-și asuma toată responsabilitatea conduitelor și a avea integral răspunderea faptelor săvîrșite.

Copil fiind, debilul mintal se deosebește de normal printr-o vizibilă și constantă întîrziere a parametrilor dezvoltării psihice, ai limbajului și foarte adesea și motorii. Ține capul, stă în șezut, merge și vorbește cu întîrziere. În general se plasează cu aproximativ doi ani în urma normalului în intervalul de vîrstă 4—9 ani, pentru ca apoi decalajul să depășească trei și, mai tîrziu, patru ani. La vîrsta școlară se dovedește incapabil să asimileze cunoștințele impuse de învățămîntul normal necesitînd instituții speciale (școală ajutătoare și școală profesională specială). Ele dispun de o programă și o metodologie adecvate particularităților lor de gîndire.

Fără a putea atinge stadiul operațiilor formale sau ipotetico-deductive, gîndirea incomplet dezvoltată rămîne dependentă de concret. Aceasta înseamnă incapacitatea de a opera cu ipoteze enunțate verbal, cu noțiuni abstracte, judecățile și raționamentele organizîndu-se doar în legătură cu constatări sau reprezentări ale unor obiecte cunoscute și actuale. Dau dovada unei capacități scăzute de a corecta și perfecționa calitatea percepțiilor ca efect al reflectării și corelării experienței anterioare cu prezentul. Integrarea cunoștințelor noi în cele vechi se face cu dificultate, de regulă ele mai mult se adaugă acestora fără un efort constant de reevaluare. Cu un insuficient simț critic și capacitate de a prevedea, au dificultăți evidente în a sesiza și anticipa corelații de tipul similitudinilor, transformărilor reversibile sau ireversibile, succesiunilor etc. Le lipsește ușurința în a utiliza spontan potențialul de care dispun pentru a înțelege ce trebuie făcut și ca atare a progresa pornind de la ceea ce este deja cunoscut, însușit sau stăpînit. De aceea, rămîn rigid legați de o serie de modele, formule sau clișee de rezolvare pe care și le-au însușit și pe care tind să le aplice mecanic, indiferent de situații. Gîndirea e lentă, greoaie, operațiile ei se efectuează la un nivel scăzut. Analiza este superficială, incompletă, fiind incapabili să deosebească aparențele, să sesizeze corespunzător vîrstei aspectele obiectelor și fenomenelor sau corelațiile dintre ele. Remarcă mai ușor deosebirile decît asemănările dintre obiecte. Se mulțumesc dacă au enumerat o parte a elementelor constitutive, de regulă pe cele care „sar mai mult în ochi“, uneori redîndu-le eronat, fapt la care contribuie și slaba diferențiere a percepțiilor. Și operațiile de sinteză sînt deficitare, debilii mintali întîmpinînd mari greutăți în a sesiza corect ideile principale, elementele care leagă între ele sau într-o acțiune întregul context. În răspunsuri redau doar legături disparate, introduc date din situații mai vechi aparent similare sau pur și simplu recurg la descrieri enumerînd la întîmplare elementele constitutive ale imaginii sau povestirii. Dacă, spre exemplu, li se arată un tablou reprezentînd un peisaj de primăvară timpurie pe care-l văd pentru prima dată, la întrebarea „Ce anotimp este desenat în poză ?“ răspunsurile pot fi din cele mai diferite. În raport cu unul sau mai multe detalii care le-au atras în mod deosebit atenția și nesocotind celelalte aspecte pot foarte bine susține că este vorba de vară sau de iarnă. Alteori, răspunsul corect fie nu poate fi justificat, fie nu poate fi susținut cu argumentele din imagine recurgînd la formule învățate la școală sau, și mai rău, la afirmații eronate.

Rezolvă defectuos sau motivînd pueril greșelile din imaginile sau formulările absurde, de tipul : „Observînd că la curbe ultimul vagon este cel care în mod obișnuit deraiază, conducerea căilor ferate a hotărît să-l scoată. A procedat bine ?“. Diferențierile, posibile pentru probele uzuale, sînt și ele pregnant marcate de incapacitatea de a sesiza și selecta esențialul, experiența nemijlocită, realitatea concretă fiind cea care primează, ca în exemplul : „Cîinele nu seamănă cu găina pentru că este mai mare... este alb, ... latră, are capul altfel, are coadă“, în care adesea modelul este reprezentat de cîinele de acasă sau de cel al vecinului.

Generalizările poartă amprenta dificultăților în a distinge ceea ce este comun de ceea ce este particular rezolvînd cu dificultate probe de sortare și clasificare după criterii categoriale sau în care li se cere să definească, fiind incapabili a face încadrarea în sfera noțiunii superioare (genul proxim). Nu înțeleg sensul proverbelor și zicalelor dacă nu le este explicat.

Limbajul se dovedește și el insuficient de elaborat fiind vizibil în urma posibilităților copilului normal de aceeași vîrstă. Sărăcia vocabularului, tulburările dislalice și uneori dizartrice, greșelile gramaticale de care nici nu țin prea mult seama sînt ușor sesizabile. Își însușesc scris-cititul, fapt care-i deosebește de imbecili. O fac însă cu dificultate exteriorizînd evidente tulburări dislexice și disgrafice.

Debilul mintal poate prezenta malformații, sindroame neurologice diverse, tulburări senzoriale, dezechilibre endocrine sau aspecte somatice displastice. Ele constituie consecința acelorași cauze care intervenind în perioada dezvoltării prenatale sau ulterior acesteia au afectat sau lezat creierul. În cazurile aparent indemne neurologic, un examen minuțios al motricității poate pune în evidență, nu de puține ori, semne de debilitate motorie (hiperreflectivitate osteotendinoasă, sincinezii, paratonii, scăderea performanțelor la probele de coordonare, diminuarea vitezei, preciziei și îndemînării mișcărilor fine). Descrisă de Dupré în 1907, ea este foarte importantă pentru o corectă orientare profesională a debilului mintal.

Un loc deosebit în tabloul clinic al debilității mintale îl ocupă tulburările din sfera emoțională și comportamentală. La aproximativ jumătate din cazuri (G. Heuyér), pe fondul general al imaturității afective se suprapune o întreagă gamă de manifestări ca : opoziționism, instabilitate psiho-motorie și dispozițională, agresivitate, ostilitate, perversiuni sexuale etc. Importanța lor pentru eficiența măsurilor recuperatorii a făcut pe Simon și Vermeylen să deosebească două tipuri de debili mintali : debilul mintal *dizarmonic* caracterizat prin prezența tulburărilor de afectivitate și comportament, care pot reduce pînă la anihilare posibilitățile de adaptare socială ; debilul mintal *armonic* care nu are astfel de manifestări.

2.4.2. ÎNTÎRZIEREA MINTALĂ GRADUL II (IMBECILITATEA ; ÎNTÎRZIEREA MINTALĂ FORMĂ MEDIE)

Reprezintă aproximativ 20% din totalul oligofreniilor. Cuprinde cazurile cu un QI între 20 și 49 sau parțial educabile.

Ca adulți, au o vîrstă mintală asimilabilă cu cea a copilului între 3 și 6—7 ani, un limbaj verbal sărac și defectuos comparabil cu cel al antepreșcolarului, se autoservesc la un nivel elementar, sînt incapabili să se autoconducă, pot efectua muncă necalificată sub supraveghere și dispun de un statut de semidependent social. În copilărie, se remarcă printr-o marcată întîrziere în dezvoltarea psihică, motorie și a limbajului, decalajul de normal făcîndu-se remarcat precoce și fără nici o dificultate. Din primii ani de viață se constată ritmul foarte lent cu care se fac achizițiile motorii și psihice elementare, în ciuda insistențelor și îngrijirii care li se acordă. Foarte adesea se dovedesc bolnăvicioși, mestecă și înghit mîncarea cu dificultate (dacă nu este pasată), sînt plîngăcioși și au un somn capricios. Dezvoltarea psihică foarte lentă face ca decalajul de normal să crească continuu și repede, astfel că la vîrsta intrării în școală nu este nici o dificultate pentru a observa că nu dispun de limbajul și cunoștințele necesare pentru a putea fi școlarizați.

În general, copilul de vîrstă mare cu întîrziere mintală gradul II are o sumă de particularități definitorii. Manifestă interes pentru realitatea înconjurătoare avînd posibilitatea de a o percepe și de a reacționa într-o manieră simplă. Atenția voluntară cu oarecare stabilitate și memoria mecanică de care dispun le dă posibilitatea de a acumula un volum de informații și cunoștințe cu ajutorul cărora se orientează satisfăcător în spațiul restrîns al ambianței familiare lor sau în situații cotidiene, fapt care le conferă un oarecare grad de autonomie. Însușit cu mare întîrziere, limbajul oral nu depășește calitativ nivelul dezvoltării limbajului la copilul de 2 ani. Vocabularul este restrîns la cuvinte uzuale, sintaxa simplificată, agramată, pronunția dislalică și/sau dizartrică, iar sensul cuvintelor insuficient stăpînit. Nu pot să-și însușească limbajul scris chiar dacă ajung să învețe să numere automat să recunoască litere sau să citească cîteva cuvinte. Dispun de posibilități de gîndire concretă, la un nivel modest, fiind capabili să rezolve probe simple de analiză și sortare. Își însușesc mecanic, în urma unor exerciții numeroase, o serie de modele de conduită cu care reușesc să se descurce în unele situații lăsînd impresia unor comportamente cu oarecare grad de elaborare deși, în fapt, nu au acces la procese de abstractizare și generalizare și nu sînt capabili să se descurce în situații, altele decît cele dinainte învățate. În situații noi pentru ei fie sînt dezorientați, fie uzează de schemele sau soluțiile deja deprinse fără a ține seama de context.

Sfera emoțională este săracă. Cunosc pe cei apropiați, sînt capabili să-și exprime afecțiunea față de ei, bucuria, nemulțumirea sau teama. Cer să li se acorde atenție, sînt geloși și înțeleg dacă sînt certați sau pedepsiți. Reacționează negativ, adesea foarte violent, dacă sînt prejudiciați sau nu li se satisfac dorințele. Unii sînt sugestibili, docili, prietenoși, cooperanți, îndatoritori; alții, din contră — opoziționiști, agresivi, capricioși, distrug tot ce le cade în mînă. Nu sînt rare cazurile cînd o dispoziție veselă, puerilă constituie fundalul emoțional. Sugestibilitatea crescută, incapacitatea de a aprecia corect realitatea și consecințele faptelor lor, ușurința cu care cad pradă unor reacții violente de furie, ca și vanitatea exagerată, îi fac uneori capabili de acte antisociale grave (distrugeri de bunuri, crime, agresiuni sexuale etc.) care poartă net amprenta impulsivității și insuficienței mintale.

Învață să se ferească de pericole evidente. Își însușesc controlul sfincterian și deprinderile de autoservire. Dacă nu au și un handicap motor important pot fi învățați să efectueze o muncă necalificată și activități gospodărești, în condiții de supraveghere și ajutor permanent. Activitatea lor este în principal stereotipă, automată, reflectînd lipsa de continuitate și inițiativă, incapacitatea de adecvare la situații noi. Eficiența scăzută a muncii, lipsa discernămîntului, a capacității de a aprecia critic faptele îi fac incapabili să se autoîntrețină, să se autoconducă și să răspundă de faptele lor și obligă societatea să-i protejeze. Copii sînt cuprinși în cămine-școală unde își însușesc deprinderile de autoservire și muncă, iar adulții — în unități de ergoterapie cu profil agricol sau ateliere protejate unde muncesc sub îndrumarea personalului unității.

Această categorie de deficienți prezintă mai frecvent decît debilul mintal malformații, tulburări neurologice, senzoriale, somatice, trofice sau endocrine, tulburări în raport cu care trebuie apreciate întotdeauna gradul de recuperabilitate și măsurile pedagogice cele mai adecvate. Și aici o importanță deosebită o au deficiențele din sfera motricității, prezente și ele mai des decît la debilul mintal. De la sindroame majore de tip piramidal, extrapiramidal, cerebelos sau mixt pînă la inabilități motorii ușoare, toate formele de deficit motor pot fi întîlnite la această categorie de oligofreni. Rolul pe care-l joacă gestica și educația ei în procesul de recuperare și însușire a deprinderilor de autoservire și mai apoi de muncă face din deficitul motor unul din cele mai importante obstacole în calea eforturilor de educare și socializare a lor.

Pentru motive care au în vedere elaborarea și aplicarea unor programe psihopedagogice cît mai diferențiate, actuala clasificare internațională a bolilor psihice elaborată sub egida OMS-ului, ca și o parte a clasificărilor astăzi în uz în lume, împart această grupă de deficienți mintali în două categorii distincte denumite „întîrzierea mintală moderată“ (cazuri mai ușoare, la care se poate conta pe o activitate productivă oarecare în regim supravegheat) și „întîrzierea mintală gravă“ (cazurile în măsură să-și însușească doar deprinderi de autoservire). Indiscutabil că, în practică, la copil, diferențierea lor nu se poate face decît în cursul procesului recuperator aplicat cu răbdare și perseverență, de către cadre dispunînd de cunoștințele necesare și chemare pentru o astfel de muncă care cere și multă dăruire.

2.4.3. ÎNTÎRZIEREA MINTALĂ GRADUL III (IDIOȚIA ; ÎNTÎRZIEREA MINTALĂ SEVERĂ, PROFUNDĂ)

Reprezintă aproximativ 5% din totalul oligofreniilor. Este cea mai severă formă și cuprinde cazurile cu un QI mai mic de 20 și o existență predominant vegetativă.

Ca adulți, au o vîrstă mintală care nu depășește stadiul senzoriomotor (sub doi ani) și nu dispun de limbaj, dovedindu-se a fi needucabili și total dependenți social. Handicapul sever se remarcă din primul an de viață. În ciuda trecerii timpului progresele în planul dezvoltării psiho-motorii sînt puțin sesizabile și această particularitate definește întreaga perioadă a copilăriei. Ajung astfel doar la un nivel foarte scăzut al capacității de răspuns la stimulii mediului înconjurător. Atenția voluntară este nulă. Limbajul este absent sau constituit doar din sunete nearticulate cu ajutorul cărora își exteriorizează senzația de disconfort. Doar unele cazuri reușesc să-și însușească cîteva cuvinte pe care le pronunță defectuos și al căror sens nu le este complet definit. Emoțiile sînt fie absente fie primitive, exteriorizînd în mod violent — uneori în manieră autoagresivă (se mușcă, se lovesc cu capul de obiecte, se zgîrîie) — nemulțumirea. Nu recunosc pe cei care îi îngrijesc. Nu știu să se joace, sînt incapabili să-și însușească fie și cele mai elementare deprinderi de autoservire, activitatea conștientă fiind ca și inexistentă. Unii, inerți, nu părăsesc patul, alții, într-o continuă mișcare fără scop, adesea stereotipă, pot uneori reacționa violent dacă sînt deranjați. Au o existență mai mult vegetativă, răspunsurile la stimuli avînd fie caracter automatico-reflex fie se rezumă la reacții motorii elementare. Nu fac deosebirea între comestibil și necomestibil, putînd să bage în gură sau să ingere tot ce le cade la îndemînă.

Sînt incapabili să se autoconducă, să se apere de eventualele pericole, nu știu ce este frica și nu se pot alimenta singuri. Absența instinctului de apărare, a capacității de a recunoaște pericolul și a învăța să-l evite constituie o caracteristică importantă a copilului cu handicap mintal profund.

În această formă de oligofrenie, mult mai frecvent decît în cele precedente, handicapul mintal se însoțește de o importantă și evidentă simptomatologie neurologică, senzorială, somatică sau endocrină. Sindroamele piramidale, extrapiramidale sau cerebeloase, epilepsia, malformațiile diverse ale organelor de simț, organelor interne, craniofaciale și somatice, tulburările trofice, ca și semnele de discrinie completează tabloul clinic; întreaga simptomatologie reflectă prezența unor importante malformații sau leziuni organice ale creierului. Rezistența lor la boli este scăzută și ca atare durata medie de viață nu este prea mare. Pot fi instituționalizați în unități de tip cămin-spital.

Idioția este de regulă consecința unor cauze ce au acționat în perioada de organogeneză, ipoteză ce poate fi susținută ori de cîte ori aspectele dismorfice și displastice sînt prezente.

2.4.4. INTELECTUL DE LIMITĂ (INTELECTUL DE GRANIȚĂ)

Acoperă zona cuprinsă între QI — 70 și QI — 80 sau 85. A fost individualizat în ultimele decenii, ca efect al creșterii cerințelor societății moderne în ceea ce privește nivelul pregătirii școlare.

Este în general vorba de o categorie de elevi care, odată cu clasa a IV-a, încep să întîmpine dificultăți tot mai vizibile din cauza incapacității lor de a face față exigențelor școlare impuse de creșterea complexității și a gradului de abstractizare cerut de noile obiecte de studiu.

Desigur, cei mai mulți dintre acești copii s-au plasat încă din clasa I în rîndul elevilor slabi, remarcîndu-se prin dificultăți de tip dislexic și disgrafic sau prin greutatea cu care reușesc să deprindă rezolvarea problemelor ori să se exprime cu propriile lor cuvinte. Unii, mai puțini la număr, beneficiind de o memorie bună, depunînd un efort susținut sau dispunînd de un ajutor constant din partea familiei, pot să-și disimuleze dificultățile trecînd în primele clase printre elevii buni.

Din clasa a IV-a însă, apar tot mai vizibile dificultățile în realizarea operațiilor de gîndire : analiza, sinteza, comparația, abstractizarea și clasificarea, dar mai ales în sfera funcțiilor de organizare și integrare ca și a raționamentelor ipotetico-deductive. Se deosebesc de debilul mintal prin capacitatea de a trece peste dificultăți „pășind“ din aproape în aproape dacă se mobilizează, sînt tratați cu răbdare și înțelegere sau li se oferă ajutorul, de care știu să se folosească. Unii sînt lenți în gîndire, înceți, relevînd un grad de inerție, alții se remarcă prin instabilitate și incapacitatea de a persevera sau duce la bun sfîrșit sarcina, îndeplinind-o superficial sau răspunzînd la întrebări la nimereală, cu vădită dorință de a scăpa de obligație.

Dificultățile crescînde de la an la an în însușirea cunoștințelor antrenează insuccesul școlar, un sentiment de inferioritate, diminuarea nivelului aspirațiilor și o atitudine care exprimă lipsa de interes și plăcere pentru școală. Nu sînt puțini copiii în această situație care ar face orice altă muncă numai să nu-i pui să învețe. Toate acestea sînt premize propice instalării tulburărilor de comportament care aduc după ele agravarea impasului școlar.

Deși numărul copiilor cuprinși în această categorie nu se cunoaște cu exactitate, se consideră că el reprezintă cel puțin 5—8% din populație, depășind cu mult pe al tuturor celor trei categorii de oligofrenie menționate, luate la un loc.

Apartenența intelectului de limită la oligofrenie este foarte controversată și trebuie subliniat că actuala și cea mai nouă clasificare internațională a bolilor mintale aprobată de OMS a renunțat să mai recunoască (deci să mai codifice) ca oligofrenie ceea ce anterior, purtînd numele *borderline mental retardation* (QI cuprins între 68 și 85), avea o astfel de accepțiune. Aceasta deci, ca urmare a procesului de industrializare și tehnicizare, cerințele procesului instructiv-educativ în creștere continuă, delimitează din ce în ce mai pregnant o categorie de elevi care necesită metode diferențiate de pregătire, metode în măsură să suplinească posibilitățile intelectuale modeste, respectiv dificultățile în ceea ce privește utilizarea gîndirii formale, ipotetico-deductive.

Pentru înțelegerea rezervelor îndreptățite în ceea ce privește includerea intelectului de limită în categoria oligofreniilor, suferințe psihice infirmizante, trebuie să facem precizarea că în general, ca adulți, această categorie de subiecți reușesc să realizeze o adaptare profesională și socială normală. Asta înseamnă că nu poate fi acceptată cu ușurință ideea includerii în categoria afecțiunilor psihice a unor fenomene deloc neglijabile numeric, fenomene în care școala și nivelul exigențelor ei reprezintă principalul (dacă nu singurul) context ce impune a li se acorda eticheta unui diagnostic clinic. De adăugat și judiciozitatea observațiilor care evidențiază caracterul heterogen al realităților cuprinse adesea în categoria intelectului de limită. Marile dificultăți de diferențiere între subiecții cu eficiență școlară scăzută, rezultat al tulburărilor instrumentale, instabilității psihomotorii, dificultăților lor de adaptare afectiv-comportamentală și handicapului socio-cultural pe de o parte și intelectul liminar propriu-zis pe de alta, fac adesea delimitarea imposibilă.

Indiscutabil, existența unui contingent de elevi care întîmpină dificultăți școlare reale, ca urmare a posibilităților lor mai modeste, este o realitate care nu poate fi trecută cu vederea. Intelectul de limită este însă o problemă în special a pedagogiei contemporane. Unghiul de interes medical are în vedere în principal aspectele de diagnostic și delimitare de debilitatea mintală și, firește, plasarea sa ca factor de risc în apariția tulburărilor nevrotice sau/și comportamentale.

Formele etiologice sînt foarte numeroase. Dintre ele amintim:

— *embriopatia rubeolică* (v. vol. 4, p. 180—185; 188—191);

— *boala incluziilor citomegalice* (v. vol. 5, cap. 2.11.7.6.1.);

— *fetopatia toxoplasmozică* (v. vol. 5, cap. 2.11.7.6.3.;

— oligofreniile *posticter nuclear* prin incompatibilitate feto-maternă (de Rh sau de grup ABO) (v. vol. 5, cap. 2.11.4.1.);

— *mixedemul congenital* (v. vol. 3, cap. 3.16.2.3.);

— *sindromul Langdon Down* (v. vol. 5, cap. 1.4.7.1.).

Anatomie patologică. Varietatea clinică și etiologică a oligofreniilor determină o mare diversitate de aspecte anatomo-patologice atît macroscopice cît și microscopice. Dintre modificările macroscopice cele mai importante se remarcă: microcefalia, hidrocefalia (uni- sau bilaterală, internă sau externă), macrocefalia, diferite tipuri de tulburări de închidere a tubului neural, agenezii și hipoplazii ale unor structuri cerebrale, tulburări de dezvoltare a scoarței cerebrale (lisencefalia sau agiria, microgiria parțială sau generalizată), atrofii, cicatrice postinfecțioase, postanoxice sau posthemoragice, diferite tipuri de hiperplazii, angioame, calcificări, cavități chistice etc. Din punct de vedere microscopic se pot întîlni: heterotipii (prezența de substanță cenușie în alte zone decît cele corticale), reducerea numărului de straturi corticale, nerespectarea ordinii straturilor, reducerea densității neuronale, insuficienta diferențiere celulară, reducerea numărului dendritelar, scleroza conjunctivoglială etc.

Diagnostic pozitiv și diferențial. Familiei, personalului din colectivitățile de copii și medicului pediatru le revin în primul rînd sarcina sesizării și depistării cît mai precoce a copiilor a căror dezvoltare psihomotorie este întîrziată. Pentru aceasta este necesară atît cunoașterea parametrilor normali ai dezvoltării psiho-motorii a copilului, cît și evaluarea lor cu ocazia controalelor periodice de rutină sau a oricărei consultații fortuite. Mai ales în colectivitățile de copii (în special în creșe și cămine pentru antepreșcolari) se impune cu obligativitate ținerea la zi a fișelor privind dezvoltarea neuro-psiho-motorie.

Dacă depistarea precoce a copiilor cu întîrziere în dezvoltarea psiho-motorie este o datorie a tuturor celor care se ocupă de îngrijirea lor, diagnosticul propriu-zis al oligofreniei cade în sarcina exclusivă a echipei de specialitate (pedopsihiatru, psiholog, logoped) la care trebuie apelat fără întîrziere. Aceasta, deoarece afirmarea diagnosticului de oligofrenie constituie un act de mare responsabilitate, implicînd un verdict cu sens de stigmat permanent pentru copil și, de asemenea, o serie de obligații pentru societate.

Diagnosticul oligofreniei vizează trei aspecte distincte și anume : diagnosticul de *deficit mintal de tip oligofren*, diagnosticul *gradului de deficiență* și diagnosticul *etiologic.*

Primul aspect impune recunoașterea prezenței deficitului intelectual, a caracterului său global și neprogredient și a originii sale în etapele timpurii ale dezvoltării.

Datele de anamneză care relevă prezența întîrzierii în dezvoltarea psiho-motorie și de limbaj încă din primii ani de viață, incapacitatea de a se adapta social, școlar și profesional corespunzător vîrstei în contextul posibilității de a asimila și acumula pe parcursul dezvoltării, într-un ritm evident inferior normalului, achiziții și cunoștințe, constituie argumente importante pentru diagnostic. La adult, dispunînd de o biografie îndelungată, chiar dacă diagnosticul nu a fost deja stabilit din copilărie, datele de mai sus sînt suficiente pentru depășirea tuturor dificultăților. La copil însă, un riguros diagnostic diferențial impune și, uneori, urmărirea un timp a evoluției cazului. El este cu atît mai complicat cu cît copilul este mai mic și handicapul psihic mai modest.

Vor trebui eliminate în primul rînd *întîrzierile mintale tranzitorii* urmare a diferitelor boli somatice sau stimulării insuficiente. Mai ales la copilul de vîrstă mică afecțiunile somatice sau ale creierului sînt urmate de opriri în dezvoltarea psiho-motorie și chiar de pierderea unora din achizițiile anterioare, fenomene care au un caracter temporar. Prezența în antecedentele patologice imediate a unor afecțiuni somatice și ritmul rapid cu care sînt recuperate rămînerile în urmă sau pierderile constituie argumente suficiente pentru diagnostic.

Nu vor trebui confundate cu oligofreniile nici cazurile care din *lipsă de stimulare* (copii crescuți în medii subculturale, îndelung spitalizați sau instituționalizați în colectivități de copii necorespunzătoare) nu au un nivel normal de dezvoltare psiho-motorie. În aceste situații este suficientă instituirea unor programe de stimulare al căror efect favorabil prompt permite recunoașterea și delimitarea stărilor de ospitalism de adevăratele oligofrenii.

Copiii cu deficiențe de tip : hipoacuzie, ambliopie, afazie congenitală, dislalie, dislexie, disgrafie, discalculie, tulburări de spațialitate sau emoționale pot fi împiedicați de acestea să valorifice optim sursele de stimulare sau să exprime măsura posibilităților lor potențiale și astfel să lase impresia unor oligofreni. Chiar dacă în multe din aceste cazuri, mai ales în primii ani de viață substimularea la care este supus copilul din cauza dificultăților de comunicare în dublu sens cu realitatea se repercută asupra întregului psihism, un examen atent și mai ales observația în timp, permite un diagnostic corect. Mult mai delicată este situația deloc rară a cazurilor cu dublă deficiență (mintală și senzorială sau instrumentală) pe care doar o atentă și calificată urmărire în timp reușește să o evalueze corect.

Din marea grupă a *copiilor cu insucces școlar* numai un număr foarte mic sînt cu adevărat oligofreni. Problema recunoașterii lor este de cele mai multe ori sarcina echipei de specialiști, singura în măsură să delimiteze corect formele ușoare de oligofrenie de celelalte stări sau cauze de insucces școlar.

De *demențe*, oligofreniile se deosebesc, așa cum am mai subliniat, prin caracterul lor primar și lipsa de progredientă. În opoziție cu oligofreniile, demențele survin la un individ după o perioadă de dezvoltare psihică normală, au un caracter evolutiv ducînd la o destructurare progresivă, la pierderea a ceea ce a fost deja achiziționat. Dacă la copilul mare, în mod obișnuit, diagnosticul este ușor de stabilit (nu trebuie scăpat din vedere faptul că și un oligofren poate la un moment dat, ca urmare a unor afecțiuni evolutive supraadăugate, să se demențieze), la copilul mic o urmărire în timp devine destul de des necesară pentru a putea pune un diagnostic corect.

În acest context merită subliniată atenția care trebuie acordată diagnosticului diferențial cu *maladiile dismetabolice* în care debutul precoce al tulburărilor, evoluția foarte lentă a bolii, ca și posibilitățile de stabilizare clinică pot crea serioase dificultăți de diagnostic, dacă nu se recurge la investigații specifice de laborator. Antecedentele eredocolaterale, semnele clinice particulare (atunci cînd există), dar mai ales utilizarea mijloacelor specifice de laborator impusă ori de cîte ori cauza deficitului mintal este neclară sau tabloul clinic puțin convingător, oferă argumentele necesare diagnosticului.

În *psihozele infantile*, în mod obișnuit, pentru diagnostic este suficient de căutat semnele clinice caracteristice ale autismului infantil sau psihozei simbiotice hiperkinetice cu care uneori se poate confunda oligofrenia la copilul de vîrstă mică. La această vîrstă dificultăți mari de diagnostic ridică oligofreniile în al căror tablou clinic sînt prezente simptome constitutive ale sindromului autist. În aceste cazuri, antecedentele personale patologice semnificative și evidențierea semnelor clinice, neurologice și de laborator (EEG, PEG, tomografia axială computerizată) evocatoare ale unor leziuni organice cerebrale constituie argumente suficiente pentru eliminarea diagnosticului de autism infantil.

Al doilea aspect, respectiv *diagnosticul gradului deficienței*, implică evaluarea nivelului de dezvoltare mintală, realizarea unui bilanț privind structura și calitatea resurselor disponibile ale copilului oligofren. Sînt foarte numeroase tehnicile și metodele de evaluare a nivelului de dezvoltare mintală, cele mai uzuale fiind : scara Gesell și scara Brunet-Lezine (pentru evaluarea dezvoltării psihomotricității, avînd aplicabilitate la copii de vîrste mici), testele Binet-Simon, WISC și matricele progresive Raven (pentru evaluarea inteligenței la copiii preșcolari și școlari).

La copil trebuie acceptată ideea că diagnosticul de certitudine privind gradul de deficiență trebuie făcut în timp, lăsînd deschisă posibilitatea reconsiderării acestuia ori de cîte ori evoluția cazului o impune. Riscul de eroare este cu atît mai mare cu cît copilul este mai mic și ca atare nu trebuie făcute aprecieri ferme înaintea vîrstei de 4—5 ani. Aceasta nu înseamnă că instituirea măsurilor terapeutice trebuie să aștepte clarificările diagnostice deoarece precocitatea intervenției lor este una din condițiile esențiale ale eficienței lor.

Diagnosticul etiologic, atunci cînd este posibil, urmărește a stabili cauzele oligofreniei. El se bazează pe întregul complex de date de anamnează pe examenul clinic și de laborator. Sînt necesare examene radiologice (radiografia simplă de craniu, pneumoencefalografia, arteriografia), EEG, tomografia computerizată, examene genetice, imunologice, biochimice, histochimice, parazitologice, biopsii conjunctivale sau cerebrale, în general toate analizele de laborator care în raport de ipotezele de lucru pe care le ridică celelalte date, pot contribui la lămurirea cazului. Lărgimea gamei de investigații ține de marea varietate a etiologiei oligofreniilor, fiecare caz în parte trebuind cu atît mai minuțios cercetat cu cît el nu oferă o explicație certă a anormalității sale.

Dacă diagnosticul etiologic nu oferă decît în mod excepțional satisfacția unui tratament specific (mixedemul congenital, fetopatia toxoplasmozică, unele dismetabolii etc.), el este indispensabil pentru instituirea unor măsuri profilactice eficiente în acele afecțiuni (ca de exemplu : incompatibilitate Rh sau de grup, oligofrenii genetice etc.) în care se poate evita nașterea și a altor copii deficienți.

Evoluție și prognostic. Oligofrenia este o stare defectuală neprogredientă. Asta înseamnă că, mai ales în copilărie, oligofrenul dispune de capacitatea de a se dezvolta și de a-și însuși cunoștințele și deprinderile. Este un proces care nu implică o posibilă anulare a deficienței deoarece, așa cum s-a mai subliniat, desfășurîndu-se într-un ritm și cu o eficiență evident inferioară normalului, decalajul față de aceasta crește pe măsură ce copilul înaintează în vîrstă. Valorificarea optimă a posibilităților de dezvoltare de care dispune copilul oligofren nu se realizează însă de la sine, ea depinzînd de o multitudine de factori : cantitatea și calitatea resurselor intelectuale, senzoriale, motorii, de limbaj și emoțional-volitive ; metodele terapeutice utilizate ; precocitatea și perseverența cu care sînt aplicate și de asemenea disponibilitățile emoționale și de angajament cu care familia consimte să se implice în actul terapeutic. Prezența unor deficiențe senzoriale, motorii sau afectiv-comportamentale, severitatea handicapului mintal, existența unor afecțiuni între care epilepsia este cel mai frecvent întîlnită (între 4 și 7% din cazuri), mediu subcultural, abandonul, atitudinea rejectivă, hiperprotectoare sau încărcată de nerăbdare a familiei, reprezintă obstacole de care trebuie ținut necontenit seama în aprecierea evoluției și prognosticului copilului oligofren.

Sugestibilitatea și discernămîntul scăzut fac ușor pe oligofren capabil să inițieze dar mai ales să participe sau să fie utilizat la efectuarea unor acte ce cad sub incidența legii. De menționat că deficiența mintală implică scăderea și, uneori, absența (oligofrenie gradul II) discernămîntului, respectiv a responsabilității faptelor în fața legii.

Toate acestea fac ca la copilul oligofren prognosticul să nu poată fi stabilit dintr-odată și pentru totdeauna, reconsiderările fiind posibile și necesare fără ca acest fapt să aibă un caracter incriminator. Mai mult, considerăm că obișnuita împărțire a oligofrenilor în recuperabili, parțial recuperabili și irecuperabili este la copil nu numai inutilă, ci și inumană, avînd în vedere dreptul tuturor oligofrenilor (chiar și al celor cu forme severe) la o șansă și la o atitudine izvorînd dintr-un optimism realist. Trebuie ținut seama că orice cîștig, oricît de mic, orice gest sau achiziție însușită de către deficient este un drept al său care nu i se poate refuza și, în același timp, un avantaj pentru societate, eliberată de o grijă în plus. De asemenea, tehnicile recuperatorii actuale fac ca în practică să fim confruntați cu surpriza unor succese peste așteptările estimate la un moment dat. Apare, de aceea, mult mai oportună atitudinea care ia în considerație în special valoarea handicapului (ușor, mediu, grav sau profund), structura și calitatea resurselor disponibile ale fiecărui handicapat în parte, în momentul evaluării în vederea instituirii programului recuperator, ritmul și calitatea rezultatelor obținute.

Tratament. Caracterul de deficiență ireversibilă al oligofreniei face ca *măsurile profilactice* să se situeze pe primul plan al obiectivelor terapiei. Ele se constituie în primul rînd ca acțiuni cu caracter general, organizate și dirijate centralizat de către societate și urmăresc depistarea și îndepărtarea tuturor factorilor de risc.

În cadrul acestor măsuri se înscriu : grija pentru ridicarea nivelului de educație sanitară și a standardului de viață economic, social și cultural sau pentru sănătatea părinților (examenul medical prenupțial, consultul și sfatul genetic), gravidei, nou-născutului și copilului ; preocuparea pentru prevenirea suferinței fetale ; vaccinările ; legislația privind întreruperile medicale ale cursului sarcinii ; dezvoltarea tehnicilor de diagnostic antenatal etc. La acestea se adaugă marea gamă a măsurilor specifice urmărind asistența gravidelor cu sarcini patologice, cu incompatibilitate Rh sau de grup, tratamentul prompt al afecțiunilor gravidei sau copilului etc. Aplicarea tuturor acestor măsuri are drept rezultat reducerea incidenței unora din formele etiologice de oligofrenie. Nu trebuie însă scăpat din vedere faptul că formele cu determinism poligenic rămîn încă în afara posibilităților actuale de influențare și că dezvoltarea și răspîndirea mijloacelor de terapie intensivă salvează de la un deznodămînt fatal un important număr din copiii de vîrstă mică cu afecțiuni severe, altădată mortale, dar nu elimină și riscul unor sechele neuropsihice între care oligofrenia ocupă un loc important.

Tratamentul curativ nu poate avea în vedere vindecarea oligofreniei. Ca atare, cu excepția unor situații particulare în care se poate preveni agravarea (mixedemul congenital, fetopatia toxoplasmozică), tratamentul curativ are ca obiectiv principal stimularea și dezvoltarea la maxim a capacităților disponibile, însușirea deprinderilor de autoservire și muncă, asimilarea cunoștințelor școlare posibile și a celor necesare unei adaptări sociale și profesionale optime. Este vorba de instituirea unui complex de măsuri medico-psiho-pedagogice diferențiate și individualizate, aplicate precoce și cu perseverență pe toată perioada dezvoltării în condițiile implicării nemijlocite și a familiei.

În diferențierea măsurilor medico-psiho-pedagogice trebuie ținut seama în special de gradul handicapului și structura resurselor existente, de eventualitatea existenței unor deficiențe asociate în special senzoriale, motorii sau emoționale și firește de vîrstă și particularități individuale ale fiecărui caz în parte.

Intervenția precoce urmărește atît evitarea agravării handicapului ca urmare a insuficientului contact stimulativ cu realitatea cît și exploatarea cît mai eficientă a perioadei de dezvoltare intensă și rapidă caracteristică mai ales vîrstelor mici.

Implicarea familiei înseamnă în primul rînd oferirea afecțiunii de care are nevoie copilul deficient pentru asigurarea succesului terapeutic.

De asemenea ea are în vedere și deprinderea acesteia cu rolul de ajutor conștient, activ și chiar calificat în procesul recuperator. Părinții trebuie învățați și ajutați să accepte realitatea, cum să se poarte față de deficient și chiar să prelungească actul terapeutic în contextul situațiilor cotidiene mediind procesul de socializare a deficientului. Mai mult, trebuie deprinși să aplice sistematic, la domiciliu, schema terapeutică știut fiind că mai ales la copilul mic ei au avantajul unor raporturi mai naturale și unei comunicări mai complexe cu acesta.

Oligofrenul beneficiază și de măsurile care vizează corectarea eventualelor deficiențe senzoriale și emoționale, educarea abilităților și a îndemînării motorii, măsuri cu care procesul de recuperare merge mînă în mînă.

Tratamentul medicamentos urmărește corectarea instabilității psiho-motorii și reacțiilor emoționale exagerate (Diazepam, Clordelazin, Levomepromazin, Haloperidol, Neuleptil etc.), a eventualelor deficiențe endocrine ca și a manifestărilor epileptice sau a altor afecțiuni asociate. O medicație neurotrofică și psihotonă constituită din vitamine, Lecitină, Meclofenoxat, Crezilin, derivate de acid glutamic, Piracetam (Nootropil, Piramen), piritinol (Enerbol, Encephabol) etc., asigură — atunci cînd este judicios administrată — o creștere a randamentului intelectual și a capacității de efort psihic.

Atitudinea pozitivă a societății față de copilul oligofren este și ea o condiție indispensabilă pentru evitarea unor reacții comportamentale neadecvate și asigurarea unei optime adaptări sociale.

În general, la vîrstele mici, deficientul mintal beneficiază de tratament de preferință combinat, în familie și colectivități de copii cu program de recuperare, formele mai ușoare putind constitui grupe cu program diferențiat în grădinițele de copii normali sau în casele de copii. În cazurile cu handicap mai sever în care nu se poate beneficia și de aportul familiei se impune orientarea către unități de recuperare special profilate. Îndată ce un diagnostic privind gradul deficienței a putut fi stabilit cu suficientă certitudine orientarea cazurilor se face astfel :

— deficiențele mintale ușoare se îndrumă către grădinițele speciale, apoi „școală ajutătoare“ și în final „școli profesionale speciale“ ;

— deficiența mintală gradul II beneficiază de asistență în unități de tip „cămin-școală“ în care se urmărește în principal însușirea deprinderilor de autoservire și de muncă (muncă necalificată efectuată sub îndrumare și control nemijlocit) ;

— deficientul mintal gradul III se orientează către unități de tip „cămin-spital“ în care obiectivul principal este educarea deprinderilor de autoservire, îngrijire și protejare.

Întregul proces medico-psiho-pedagogic cu copilul întîrziat mintal se desfășoară în echipă complexă (pedopsihiatru, psiholog, logoped, educator-defectolog, kinetoterapeut, maistru și familie) în care fiecare membru își are atribuțiile sale. De asemenea, procesul terapeutic recuperator trebuie să fie flexibil și deschis, permițînd atît reevaluarea periodică a fiecărui caz în parte cît și o trecere ușoară a acestuia dintr-o categorie în alta. El trebuie instituit precoce și continuat cu perseverență și conștiinciozitate pe întreaga durată a dezvoltării copilului. Pe cît posibil acesta nu trebuie rupt de familia sa și nici izolat de contactul cu societatea în care trebuie să fie deprins să se descurce la limita maximă a resurselor sale.

2.5. PSIHOGENIILE (PATOLOGIA PSIHICĂ INDUSĂ DE PSIHOTRAUME)

Termenul de psihogenie a fost introdus pentru prima oară de către Sommer în anul 1890 pentru a desemna epidemia de manifestări convulsive (de tip isteric) apărută în rîndul elevilor. Deși improprie din punct de vedere etimologic (gr. *psyche* = suflet ; *genaos* = origine), noțiunea de psihogenie s-a încetățenit în practica medicală conturîndu-și aria de cuprindere astfel încît astăzi definește acele tulburări psihice în al căror determinism (de altfel multifactorial) trauma psihică joacă rolul de factor etiologic principal.

Manifestările psihogene patologice au un caracter complex, modul de apariție, aspectul lor clinic și evoluția depinzînd de contextul larg al circumstanțelor ce caracterizează condiția psihotraumatizantă, individul pus în situația de a-i face față și natura factorilor microsociali (generali și particulari) în care are loc confruntarea.

În linii mari, *condiția psihotraumatizantă* se caracterizează prin : intensitate, durata acțiunii, violența cu care se impune și, aspecte deosebit de importante și specifice, conținutul și semnificația acesteia pentru individ. Uneori situația stresantă psihic se instalează brusc, pe neașteptate, brutal, avînd o durată relativ scurtă, o intensitate mare și implicînd un pericol vital pentru individ ca, de exemplu, în caz de calamități naturale. Alteori, de intensitate modestă, situația stresantă survine insidios, acționează îndelung (săptămîni, luni și chiar ani), pe mai multe planuri, măcinînd rezistența organismului și epuizînd mijloacele sale de apărare și echilibrare.

Conținutul situațiilor psihotraumatizante este nelimitat în ceea ce privește varietatea circumstanțelor concrete în măsură să frustreze, să determine o stare de conflict, disconfort, supra- sau subsolicitare ori să amenințe real sau doar în aparență viața, sănătatea, bunurile materiale sau prestigiul individual și/sau al celor apropiați. Sells (1970) consideră că starea de stres psihic rezultă atunci cînd individul este pus în situația de a răspunde la circumstanțe pentru care nu este pregătit sau dacă eventualele consecințe ale eșecului au importanță pentru individ.

Cu fațeta semnificației sale pentru individ se face legătura dintre conținutul situației psihotraumatizante și particularitățile terenului pe care-l implică într-un mod pe cît de profund pe atît de subtil și totodată specific în întregul proces de apariție și desfășurare a tulburărilor psihogene. În acest fel psihotrauma se validează ca atare nu numai prin calitățile sale intrinseci ci, alături de acestea, se implică uneori (preponderent) factori subiectivi ce determină un anumit mod de a fi receptată, înțeleasă și în final valorizată de individ. Acesta intră în ecuație cu întreaga sa personalitate, ceea ce înseamnă o manieră proprie de a valoriza mesajul și de a răspunde la el. Remarcînd acest aspect important,

K. Schneider (1928) împarte psihogeniile în: „caracteriologice“ (ce apar favorizate de trăsături dizarmonice psihopatice ale personalității) și „intercaracteriologice“ (în care rolul principal revine particularitățile psihotraumei, structura personalității înscriindu-se în limitele normalității). Dar și în cadrul normalității există o infinită varietate de factori și circumstanțe individuale care vin să diversifice și nunațeze atît modul în care sînt prelucrate evenimentele cît și căile și mijloacele de răspuns la ele. Ei explică de ce un același eveniment psihotraumatizant poate fi depășit de către unii indivizi, poate fi tratat cu indiferență de către alții, în timp ce componenții celei de a treia categorii dezvoltă fiecare în parte manifestări psihopatologice proprii.

La copil și adolescent, particularitățile de vîrstă reprezintă factorul cel mai specific și constant care-și pune amprenta asupra modului în care sînt resimțite situațiile psihotraumatizante și elaborate răspunsurile normale sau patologice. Procesul necontenit al dezvoltării psihice face ca, în funcție de vîrstă, să se schimbe nu numai conținutul circumstanțelor real sau aparent amenințătoare ci și capacitatea de a le înțelege semnificațiile și anticipa consecințele, maniera în care copilul răspunde la ele, formele preferențiale de replică și, firește, aspectul manifestărilor psihopatologice. Unele sînt problemele reale, nevoile și temerile copilului mic, altele sînt aspirațiile și motivele de conflict la adolescent. Într-un fel face față frustrărilor copilul în perioadele critice ale dezvoltării și cu totul alta este toleranța sa în afara lor. Copilul mic se poate speria în condiții lipsite de pericol real (apariția neașteptată a unei persoane străine, intrarea în colectivitate etc.), în timp ce amenințări reale sau pericole serioase prin natura consecințelor lor sînt nesesizate sau de neînțeles pentru el.

Copiii de vîrstă mai mică au o mai mare predilecție pentru răspunsuri imediate, de scurt-circuit, care antrenează mecanisme primitive de reacție. Manifestările de regulă generalizate lipsite de varietate și slab diferențiate se remarcă printr-o importantă componentă somatovegetativă. Dimpotrivă, maturizarea psihică oferă premizele necesare diversificării mijloacelor de evaluare a situațiilor și consecințelor acestora care sînt astfel analizate, prelucrate, interiorizate, în timp ce răspunsurile se temporizează, devin mai elaborate și nuanțate.

Copil sau adult, individul se prezintă în fața situației psihotraumatizante ca o entitate a cărei atitudine este în funcție de trăsăturile moștenite, de întreaga experiență, de stilul de viață, de nivelul de dezvoltare psihică, de capacitatea de a înțelege realitatea și de a anticipa pericolele, riscurile și consecințele lor și de asemenea de caracterul și conținutul evenimentelor mai mult sau mai puțin premergătoare. Toate acestea modelează sau modifică vulnerabilitatea, influențează într-un sens sau altul sensibilitatea, rezistența, capacitatea de replică a individului și conținutul acesteia.

Pe această linie, K. Schneider (1955) face o delimitare între infrastructură *(Untergrund)* și retrostructură *(Hintergrund)*. *Infrastructura* definește fundalul dispozițional endogen care plasează atitudinile individului undeva pe axa optimism-pesimism, fond dispozițional ale cărui eventuale oscilații operează variații ale modului în care sînt receptate și prelucrate evenimentele. Astfel, se disting firi sensibile, impresionabile sau vulnerabile, predispuse la implicare plenară și culpabilizări facile sau structurarea unor complexe de inferioritate, în timp ce la polul opus, se plasează subiecții mai reci, detașați, indiferenți, înclinați să minimalizeze sau să ignore asemenea situații. Structurile introverte tind să problematizeze conflictele, să le prelucreze și să le amplifice amînînd cît mai mult posibil deznodămîntul, dar în acest fel își prelungesc și amplifică suferința. La polul opus, firea extrovertă se dovedește mai rezistentă la stres deoarece „descarcă" cu promptitudine tensiunile nepermițîndu-le să se acumuleze și să opereze îndelung. *Retrostructura* reprezintă șirul evenimentelor externe premergătoare unei situații date și necunoscute anturajului care, din cauza semnificației lor particulare pentru subiect, cresc vulnerabilitatea subiectului la stres oferind condiții propice unor reacții aparent neexplicabile, surprinzătoare. În fapt întregul curs al istoriei naturale a individului este în măsură să modifice rezistența acestuia la stres. De menționat mai întîi factorii psihosociali, natura relațiilor interpersonale, familiale și de grup, conținutul normelor sociale acceptate și a interdicțiilor (educația primită), afecțiunile somatice, starea de oboseală fizică și psihică, existența unor leziuni organice cerebrale etc. Un loc aparte, deosebit de important în reglarea rezistenței în fața situațiilor psihotraumatizante îl ocupă conținutul și natura relațiilor emoționale ale copilului, în special a celor din primii ani de viață. Se consideră că mai ales carențele afective precoce, lipsa afecțiunii materne și de stimulare determină o fragilizare durabilă a copilului față de presiunile existențiale.

Subliniind încă o dată faptul că psihogeniile sînt tulburări multifactoriale, precizăm că ele își păstrează identitatea doar atîta vreme cît, în geneza lor, contextul psihotraumatizant rămîne determinant, celorlalte circumstanțe revenindu-le doar rolul secundar de factori predispozanți sau favorizanți. De ei depind însă în bună parte forma clinică pe care o îmbracă tulburările și evoluția lor în timp.

În ceea ce privește cunoașterea mecanismelor prin care circumstanțele psihotraumatizante conduc la apariția tulburărilor, un aport deosebit de important l-au adus cercetările lui Cannon, Selye, Pavlov și Lazarus; ele subliniază faptul că tulburările psihogene au caracter sistemic. În cazul psihogeniilor, alături de mecanismele integratoare psihologice, sînt implicate nemijlocit toate structurile ce contribuie direct le elaborarea comportamentului emoțional: sistemul limbic, sistemul nervos vegetativ, structurile diencefalice, substanța reticulată, sistemul endocrino-umoral și toate instanțele lor receptoare și efectoare.

La copil și adolescent, tulburările psihogene se caracterizează printr-o bogată simptomatologie somatică și motorie. Explicația rezidă în fragilitatea ce caracterizează întotdeauna funcțiile și achizițiile cele mai noi sau care se află în plin proces de asimilare. Ele sînt și cele care răspund preferențial prin dezorganizare sau regres atunci cînd copilul se află în situație de stres psihic. Ca atare, la copil apariția diferitelor tulburări somatice psihogene este determinată mai mult de vîrsta la care acționează psihotrauma decît de caracterul acesteia.

Diversitatea neobișnuită a formelor de manifestare clinică a tulburărilor psihogene face ca sistematizarea lor să constituie o problemă dificilă, clasificarea internațională (CIB-9) neabordîndu-le nici ea (cu excepția nevrozelor) ca pe o grupă

de sine stătătoare de tulburări. Luînd drept criterii modul de instalare, aspectul clinic și evoluția, psihogeniile pot fi împărțite astfel :

a) Reacții și stări reactive psihogene. Este meritul lui Jaspers (1910—1928) de a fi enunțat cele trei principii care și astăzi ocupă un loc central în definirea acestei categorii de tulburări și anume : tulburări ce apar ca urmare directă a unei traume psihice ; conținutul manifestărilor psihopatologice se află într-o legătură psihologic comprehensibilă (inteligibilă) cu conținutul traumei psihice ; încetarea sau dispariția condiției psihotraumatizante duce la modificarea sau dispariția tulburărilor. După părerea lui Smirnov (1972), Soulé și Soulé (1974) reacțiilor și stărilor reactive psihogene le este caracteristică prezența unui conflict extern, fapt care le deosebește de nevroze, unde conflictul se internalizează, pierzîndu-se posibilitatea de a i se mai sesiza cu ușurință originea sa reală. De asemenea trebuie făcută și precizarea că înțelegerea corectă a acestei categorii de tulburări nu poate fi realizată dacă se face abstracție totală de particularitățile de răspuns individuale și de vîrstă. Situațiile și manifestările reactive nu sînt univoce, ci biunivoce (Pamfil și Ogodescu, 1974).

În acest fel, recțiile și stările reactive psihogene (primele mai scurte ca durată decît ultimele) apar ca tulburări psihice și somato-vegetative cu caracter acut sau subacut, constituite ca răspuns direct și firesc la acțiunea decisivă a unor factori psihotraumatizanți proveniți din ambianță (conflict exterior) și care au o marcată tendință la remitere spontană. În bună parte ele se suprapun „nevrozelor situaționale" (Homburger, 1926), „reacțiile anormale la situații efectogene" (K. Schneider, 1955), așa-numitelor „nevroze exogene străine" (Schultz-Hencke, 1955), „reacțiilor conflictuale" (Brautingam, 1969) „reacțiilor afectiv-vegetative persistente" descrise de K. Hock (1971) sau „reacțiilor psihogene de șoc și subșoc" descrise de Suhareva (1959).

În funcție de intensitatea, amploarea și conținutul manifestărilor patologice, reacțiile și stările reactive psihogene se pot împărți în : reacții și stări reactive psihogene de intensitate psihotică (psihoze reactive) ; reacții și stări reactive psihogene nepsihotice, reacții nevrotice și reacții comportamentale patologice (v. cap. 2.6.40), care pot evolua de sine stătător, pot urma psihozele reactive ca o etapă intermediară firească ce precede vindecarea sau pot constitui modalități de intrare în nevroză, în dezvoltarea nevrotică sau în dezvoltarea dizarmonică psihogenă a personalității.

b) Nevrozele (v. cap. 2.5.2.)

c) Dezvoltările patologice psihogene se constituie treptat ca urmare a unor situații psihotraumatizante cu acțiune de foarte lungă durată și adesea cu concursul nemijlocit al unui teren predispozant. În funcție de natura tulburărilor se descriu : dezvoltări nevrotice și dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalității.

2.5.1. PSIHOZELE REACTIVE

Definiție. Psihozele reactive sînt manifestări psihopatologice acute sau subacute consecutive acțiunii decisive a unui șoc afectiv sau unui eveniment impresionant deosebit. Clasificarea internațională actuală (CIM-9) le include în codul 213.1 (Alte psihoze), respectiv codul 298 din tabelul analitic (Alte psihoze neorganice) definindu-le ca „stări psihotice a căror origine este mai cu seamă sau pe de întregul atribuită unei experiențe trăite recent".

Frecvență. Nu se cunosc date privind incidența reală a acestei categorii de tulburări. Se consideră că ele se întîlnesc mai frecvent la copil decît la adult. Explicația rezidă, în primul rînd, în insuficienta experiență de viață a copilului și în capacitatea sa mai redusă de a aprecia şi prelucra critic situaţiile cu care se confruntă. Acest fapt creşte numărul şi frecvenţa circumstanţelor care, fără a semnifica în realitate un pericol, sînt receptate ca ameninţări. În al doilea rînd, imaturitatea morfofuncţională caracteristică copilului şi insuficienta dezvoltare a sistemelor inhibitorii şi mijloacelor sale adaptative fac răspunsurile la stres mai masive, mai globale şi mai primitive, iar rezistenţa la suprasolicitări mai redusă.

Etiopatogenie. La prima vedere explicaţia apariţiei psihozelor reactive pare simplă, deoarece este uşor de înţeles că situaţii stresante majore sau care surprind prin caracterul lor neaşteptat pot depăşi capacitatea de adaptare a individului. În acest fel calamităţi naturale (incendii, cutremure, inundaţii, furtuni violente, incendii etc.), accidente diferite, atacuri banditeşti, violuri, acte de agresiune, evenimente tragice în familie, separări de familie, scandaluri cu acte de violenţă între părinţi etc., reprezentînd pericole sau ameninţări vitale reale, se înscriu printre cele mai obişnuite cauze generatoare ale psihozelor reactive. Observaţia clinică arată însă faptul că în aceleaşi condiţii stresante nu toţi indivizii fac tulburări psihotice, iar dintre cei care sînt afectaţi manifestările nu sînt aceleaşi nici ca aspect şi nici ca intensitate. În plus, de foarte multe ori la copil, unele situaţii banale pot fi percepute ca ameninţări, în timp ce pericole reale îi rămîn străine. În acest fel, la copilul mic în special, apariţia neaşteptată a unui animal domestic, a unei persoane străine, a unui zgomot neobişnuit capătă semnificaţii ameninţătoare cu mult peste valoarea lor reală. În apariţia psihozelor reactive un rol important îl joacă şi existenţa unui sentiment mai mult sau mai puţin latent de insecuritate ori modul în care copilul a fost sau nu pregătit printr-o educaţie adecvată să facă faţă unor experienţe noi de viaţă. Un climat anxiogen, înclinat să vadă pericole la tot pasul, îşi are şi el partea de vină în fragilizarea terenului. Apariţia şi evoluţia psihozelor reactive nu poate fi înţeleasă dacă se face abstracţie de personalitatea copilului şi tendinţele sale. Aşa cum subliniază Porot şi Sutter (1965), nu este vorba doar de gradul mai mic sau mai mare de emotivitate sau de structura mintală, ci de asemenea şi de complexul său somato-psihic, ca şi de conflictele profunde care pot vegeta în subconştientul său. Particularităţile specifice de vîrstă fac ca reacţiile copilului la stres să fie cu atît mai masive, mai primitive şi mai difuze cu cît copilul este mai mic.

Obişnuit, psihozele reactive apar ca manifestări patologice acute ce urmează imediat momentului intervenţiei circumstanţei patogene. Sînt însă şi cazuri în care tulburările se instalează mai lent, după un anumit interval, timp necesar pentru pătrunderea sensurilor şi semnificaţiilor pe termen lung ale psihotraumei adesea mai cuprinzătoare mai profunde, mai subtile şi mai grave. De această dată este vorba de copii de vîrstă mai mare capabili să analizeze şi prelucreze nu numai implicaţiile de moment ale evenimentelor, ci şi pe cele viitoare, uneori cu mult mai ameninţătoare decît primele. Oricum ar fi, imediate sau apărute după un oarecare timp de latenţă, psihozele reactive reprezintă în principal un răspuns anormal, rezultat al depăşirii, blocării sau dezorganizării capacităţii adaptative a individului, o stare care-şi are originea în mecanismele de apărare ce nu-și mai ating scopul datorită gravei perturbări a sistemelor reglatorii cortico-subcortico-endocrino-vegetativo-viscerale. Acestea înseamnă răspunsuri dezorganizate, disproporționate, anulate sau chiar paradoxale și un amestec de fenomene atît patologice cît și fiziologice.

Psihozele reactive se împart în : psihoze reactive acute de șoc și psihoze reactive subacute.

2.5.1.1. PSIHOZELE REACTIVE ACUTE DE ȘOC

Sînt manifestări psihotice acute ce apar brusc, ca o consecință imediată intervenției unei situații stresante majore sau care a impresionat violent pe copil. Sînt mai frecvente la copilul de vîrstă mică sau la cei cu un grad de întîrziere psihică, ca urmare a slabei lor capacități de a aprecia adecvat semnificația reală a diferitelor evenimente, ca și a predispoziției crescute pentru răspunsuri globale, masive. După Suhareva (1959) evoluează în trei faze, din care doar în prima simptomatologia are aspect psihotic.

Faza I este cea mai dramatică, durează ore sau zile, respectiv pînă la dispariția tabloului psihotic și constă dintr-un complex de fenomene psihopatologice și somato-vegetative :

— *tulburările de conștiință* sînt constante ; ele reprezintă forme de manifestare ale inhibiției de protecție și se prezintă sub forma stărilor crepusculare, a stărilor confuzionale sau a scăderii gradului de luciditate pînă la pierderea completă a conștiinței ; de cele mai multe ori tulburările de conștiință lasă după ele o amnezie lacunară (incapacitatea de a-și aminti cele petrecute pe întreaga perioadă sau doar pe o parte a ei) ;

— *tulburările de afectivitate* exprimă uneori spaima intensă, panica sau groaza pe care o trăiește copilul. Alteori în contextul tulburărilor de conștiință are loc apariția unei stări de perplexitate, detașare sau incapacitate de a înțelege și trăi evenimentul ;

— *tulburările de activitate* se desfășoară în concordanță cu cele afective și de conștiință, îmbrăcînd aspectul fie al unor stări de agitație psiho-motorie sau al unor acte și acțiuni automate sau cvasiautomate, semnificînd măsuri de apărare (de regulă fuga) lipsite de control sau discernămînt, fie al unor manifestări inhibitorii cu incapacitatea de a acționa și influența mersul evenimentelor ;

— *tulburările viscero-vegetative* sînt direct legate de intensitatea trăirii stării de stres emoțional, fapt care implică : paloare, transpirații, tahicardie, creșterea tensiunii arteriale, tulburări de tranzit intestinal, colici abdominale, vărsături, enurezis, encoprezis și chiar febră ;

— *tulburările de percepție*, de tipul iluziilor și halucinațiilor, sînt și ele prezente, uneori ; au ca particularitate importantă existența unei concordanțe evidente între tematica lor și conținutul situației psihotraumatizante ;

— *tulburările de gîndire* reflectă incapacitatea copilului sau a adolescentului de a aprecia situația și uneori prezența unor idei delirante (și ele cu o tematică inteligibil legată de contextul psihotraumei).

În general, diferitele tulburări descrise mai sus se asociază astfel încît uneori predomină fenomenele de inhibiție, alteori cele de excitație. Se realizează astfel alternativa patologică a două modele arhaice de apărare—imobilism (întîlnit în special la insecte) și fuga, mai rar atacul.

Formele caracterizate prin *inhibiție* sînt cele mai frecvente. De altfel sînt bine cunoscute expresii de felul „a împietrit, înlemnit, înțepenit de spaimă". Ele se caracterizează prin imobilism și mutism, complet. Uneori iau forma „morții aparente", întrucît conștiința este total abolită, în timp ce alteori îmbracă aspectul stuporului reactiv. În stuporul reactiv copilul lasă impresia că este prezent, întrucît urmărește în parte cu privirea ceea ce se petrece în jur. Are însă o expresie mimică perplexă sau dezorientată fiind incapabil să răspundă la întrebări, să reacționeze la stimuli, să se apere sau să întreprindă acțiuni chiar dacă sînt simple și ar însemna evitarea unor pericole.

În formele caracterizate prin *excitație* predomină tulburările de conștiință (de tip crepuscular sau confuzional) și agitația psiho-motorie haotică. Adesea sînt prezente acte și acțiuni nejustificate, inutile, nechibzuite, uneori cu scop de apărare, mai rar de atac, care pot pune în pericol viața bolnavului sau a celorlalți. Cu o expresie de spaimă și un comportament care exprimă lipsa criticii și a capacității de control, copilul fuge fără țintă, poate să se arunce pe geam de la etaj, poate trece prin locuri deosebit de periculoase fără a ține seama de riscuri sau poate ataca orbește pe oricine întîlnește în cale.

Faza a II-a începe imediat ce starea psihotică s-a risipit și au dispărut tulburările de conștiință și de gîndire. Se caracterizează prin prezența anxietății, a fondului dispozițional depresiv, a labilității neurovegetative, a tulburărilor de somn (insomnie, coșmaruri nocturne sau pavor), a asteniei și capacității scăzute de efort și adesea a unei întregi game de manifestări din categoria reacțiilor nevrotice (mutism, balbism, enurezis, encoprezis, ticuri, crize isterice etc.). Uneori sînt prezente și tulburări comportamentale : opoziționism, fugi, capriciozități, reacții explozive, furt etc. La copilul mic este caracteristică pierderea unor deprinderi abia însușite.

În această perioadă reamintirea evenimentelor poate duce la apariția unor stări de agitație și chiar la reinstalarea temporară a fenomenelor psihotice. Copiii mai mari pot conștientiza acum noi semnificații ale evenimentului psihotraumatizant sau a consecințelor sale pe termen lung. Apar astfel noi motive de suferință, disconfort sau conflict și uneori sentimente de culpabilizare, fenomene care dacă rămîn nerezolvate constituie premisele organizării ulterioare a unui tablou nevrotic. De asemenea din aceleași motive, riscul unor acte suicidare trebuie permanent avut în vedere.

Faza a III-a (de convalescență) semnifică continuarea evoluției procesului de vindecare. Ea se caracterizează prin prezența labilității emoționale, a fatigabilității crescute, a randamentului școlar scăzut, a tulburărilor de atenție și a unora din manifestările somato-vegetative din perioada anterioară.

2.5.1.2. PSIHOZELE REACTIVE SUBACUTE

Sînt tulburări psihotice psihogene de relativ scurtă durată ce se instalează mai puțin acut, după un timp de latență (de regulă ore sau zile) de la momentul acțiunii unor evenimente psihotraumatizante. Este timpul în care psihotrauma, nu îndeajuns de neașteptată și nici suficientă prin semnificația sa de moment, se completează cu sensurile deduse ulterior în urma conștientizării adevăratelor sale consecințe imediate sau ulterioare. Se întîlnesc de aceea mai rar și numai la copii de vîrstă mare (puberi și adolescenți) capabili să prelucreze semnificații și să anticipeze consecințe. În același timp apariția lor și formele clinice pe care le îmbracă depind într-o bună măsură de intervenția favorizantă a unor trăsături ale personalității premorbide.

Ca *forme clinice* se descriu : depresia reactivă psihotică, paranoidul reactiv, psihozele induse *(folie à deux)* și psihoze isterice.

Depresia reactivă psihotică este cea mai frecventă dintre psihozele reactive subacute și se întîlnește la copilul de vîrstă mai mare. Se instalează relativ lent, la scurt interval după evenimente și experiențe triste (pierderea mai mult sau mai puțin neașteptată a cuiva foarte apropiat, despărțirea de cei dragi, dezmembrarea familiei etc.), mai ales dacă preexistă un teren predispozant. Constă dintr-un tablou depresiv manifest (diminuarea activității generale) și un grupaj restrîns de preocupări, gînduri și uneori chiar fragmente de idei delirante și tulburări de percepție, toate vizibil legate tematic de contextul psihotraumatic și consecințele sale mult amplificate de către bolnav. În acest context culpabilizări, ideile și tentativele de suicid pot adesea completa tabloul clinic.

Paranoidul reactiv se întîlnește în mod excepțional la copil și adolescent ; apariția sa presupune existența unor situații neobișnuite de tensiune emoțională de durată, de așteptare anxioasă a unor nenorociri sau pericole, de panică colectivă sau de izolare (ca în condiții de război, de exemplu) și de asemenea prezența unor factori predispozanți. Este vorba de experiențe de viață care l-au făcut pe copil neîncrezător, de o personalitate premorbidă suspicioasă sau sugestibilă ca și de o serie de suferințe somatice cronice. Tulburări de scurtă durată (cîteva zile), ele constau dintr-un tablou delirant reprezentat de idei de urmărire, persecuție, otrăvire, prejudiciu, relație sau interpretare.

Reacțiile psihotice induse (folie à deux), și ele foarte rare la copil și adolescent, constau în preluarea de către o persoană sănătoasă a unor simptome ca urmare a conviețuirii cu un bolnav psihic. Se întîlnesc la unii din copiii care trăiesc împreună cu părinți (în special mame) psihotici. Astfel de copii își însușesc ideile delirante (delir indus), opiniile și chiar tulburările halucinatorii ale inductorului. Separarea acestor copii de părinții bolnavi (rareori acceptată de bună voie de către părți) duce rapid la dispariția tulburărilor.

Psihozele isterice ocupă un loc aparte în cadrul acestei categorii de manifestări psihotice. Acesta deoarece deși manifestările clinice îmbracă un tablou psihotic franc (stări confuzionale, stări crepusculare, manifestări halucinatorii sau delirante, sindrom Ganser, puerilism isteric, sindrom pseudodemenţial etc.), ele au de cele mai multe ori un caracter critic, episodic şi recurent. Înseamnă că tulburările apar ca răspuns la situaţii conflictuale (nu întotdeauna de intensitate deosebită) şi dispar cu promptitudine la persuasiune sau „sugestie armată". Ca atare, de cele mai multe ori astfel de manifestări nu sînt altceva decît forme de manifestare a nevrozei isterice. Atunci cînd sînt însă mult mai tenace şi durabile reprezintă în fapt forme de exteriorizare clinică a dificultăţilor de adaptare a unor personalităţi dizarmonice psihopatice în special de tip isteric.

Diagnosticul psihozelor reactive are ca bază cele trei criterii formulate de Jasper (vezi mai sus). Ele statuează legătura directă şi inteligibilă dintre prezenţa circumstanţelor psihotraumatizante şi conţinutul lor pe de o parte, apariţia, aspectul clinic al tulburărilor şi evoluţia acestora pe de alta. Aceasta înseamnă că : *a)* manifestările psihopatologice urmează imediat receptării de către subiect a mesajului situaţiei psihotraumatizante (uneori, aşa cum s-a văzut, faptul cere oarecare timp) ; *b)* tulburările sînt — prin aspectul şi tematica lor — sesizabil legate de conţinutul psihotraumei, bolnavul comportîndu-se în mod obişnuit de parcă s-ar afla în continuare în pericol ; *c)* ameliorarea tulburărilor începe odată cu scoaterea de sub influenţa factorilor cauzali şi continuă treptat, pe măsură ce ne îndepărtăm în timp de momentul acţiunii acestora.

Cu toată validitatea criteriilor lui Jaspers, diagnosticul psihozelor reactive impune concomitent o diferenţiere atentă a lor de celelalte psihoze exogene (infecţioase, traumatice, toxice) sau endogene.

Prezenţa tulburărilor de conştiinţă, a manifestărilor viscero-vegetative şi uneori a febrei în formele acute de şoc, ca şi posibilitatea ca în timpul evenimentului psihotraumatizant (vreme friguroasă) copilul să „răcească" ridică, în anumite cazuri, problema diferenţierii psihozelor reactive de cele *infecţioase*. Examenul clinic şi probele de laborator negative oferă însă suficiente argumente împotriva naturii infecţioase a tulburărilor.

În anumite situaţii (calamităţi naturale, accidente, agresiuni etc.) posibilitatea existenţei unor *traumatisme cranio-cerebrale sau viscerale*, mai mult sau mai puţin importante, mai mult sau mai puţin sesizabile la un examen sumar, se impune a fi luată în discuţie şi odată cu ele şi psihozele sau tulburările psihice avînd o astfel de etiologie. Examenul clinic somatic şi neurologic, examenul oftalmologic (în scopul excluderii existenţei stazei papilare revelatoare a edemului cerebral), examenele de laborator (EEG, radiografia de craniu, lcr, PEG, arteriografia cerebrală şi la nevoie tomografia axială computerizată) normale, iar în cazul în care incertitudinile persistă, evoluţia clinică sub strictă supraveghere, oferă elementele necesare diagnosticului.

Psihozele toxice sînt de luat în consideraţie la cazurile în care circumstanţele psihotraumatizante implică şi posibilitatea unor intoxicaţii accidentale, criminale sau voluntare. De cele mai multe ori, dacă nu se omite din discuţie o astfel de eventualitate, examenul clinic şi de laborator atent oferă soluţii diagnostice suficiente.

Diagnosticul diferențial cu *schizofrenia*, în special formele cu debut pseudoreactiv, creează de foarte multe ori serioase dificultăți. Insuficienta legătură dintre conținutul traumei și caracterul tulburărilor psihopatologice, prezența unor elemente bizare, o anamneză care relevă că anumite manifestări au precedat momentul acțiunii factorului psihogen (adesea amorsat de prezența tulburărilor de debut), dar mai ales evoluția trenantă relevînd chiar diversificarea în timp a simptomatologiei pledează în favoarea schizofreniei.

Acceptarea implicării într-o anumită măsură a rolului favorizant al terenului în etiopatogenia psihozelor reactive, mai ales în cazul celor subacute, face ca în practică să se impună delimitarea lor de *decompensările psihotice* întîlnite uneori la copiii cu dezvoltări dizarmonice ale personalității în special de tip psihopatic. Ca regulă generală, în cazul decompensărilor psihotice factorul psihotraumatizant joacă un rol mai mult sau mai puțin accesoriu, în timp ce tabloul clinic implică evident și o amplificare și îngroșare a anomaliilor de personalitate.

Evoluție și prognostic. Prin natura lor, psihozele reactive relevă o tendință spontană la vindecare, cu condiția scoaterii copilului sau adolescentului de sub influența condițiilor psihotraumatizante și a consecințelor lor negative. În cazul în care noile condiții de viață create de consecințele dramei consumate (pierderea susținătorilor morali, plasarea în case de copii, apariția unor părinți vitregi neacceptați, infirmități și complexe de inferioritate diferite etc.) generează noi factori de stres sau un teren predispozant intervine mai activ, prognosticul devine rezervat. De această dată tulburările din faza a doua sau a treia a evoluției psihozelor acute de șoc sau manifestările de intensitate subpsihotică din cele subacute tind să se mențină îndelung și uneori să se complice cu alte tulburări nevrotice sau de comportament. Are loc fie constituirea unor nevroze urmate, uneori, de structurarea unor dezvoltări nevrotice, fie edificarea unor dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalității.

Tratament. Psihozele reactive constituie stări de urgență și ca atare intervenția terapeutică promptă se impune de la sine. Este obligatorie scoaterea bolnavului de sub influența condițiilor psihotraumatizante și a consecințelor lor posibile și internarea sa. Tratamentul sedativ sub formă injectabilă (Levomepromazin, Plegomazin, Diazepam) se poate administra imediat, dacă existența unei stări toxice sau a unor leziuni organice cerebrale supraadăugate este posibil să fie eliminată. Reechilibrarea stării generale și asistența eventualelor răni sau complicații somatice constituie de asemenea parte componentă a măsurilor imediate de tratament. Supravegherea continuă a bolnavului și o atitudine de liniștire și calm cu evitarea zgomotelor, a stimulilor neașteptați, a comentariilor, evocărilor și discuțiilor cu caracter anxiogen sînt și ele indispensabile.

După remiterea tulburărilor de intensitate psihotică se instituie un complex de măsuri terapeutice care implică :

— tratament anxiolitic, sedativ, hipnotic și (la nevoie) antidepresiv ;

— tratament simptomatic al diferitelor tulburări de intensitate nevrotică și al labilității vegetative ;

— tratament psihoterapic urmărind obişnuirea copilului cu noua sa situaţie ;

— tratament neurotrofic şi de susţinere generală ;

— supraveghere permanentă pînă la eliminarea riscului tentativelor suicidare şi un climat de liniştire şi încurajare, evitînd dramatizarea situaţiei şi contactul cu persoane dispuse să amplifice semnificaţia consecinţelor sau să-l compătimească exagerat pe bolnav.

2.5.2. NEVROZELE ŞI REACŢIILE NEVROTICE

Considerentele practice şi faptul că reacţiile nevrotice şi nevrozele sînt, la vîrsta infanto-juvenilă, strîns legate între ele şi foarte apropiate ca forme de manifestare clinică, fac ca, fără a nega identitatea de principiu a celor două forme patologice de manifestare psihogenă, acestea să fie abordate împreună.

De la noţiunea nediferenţiată de nevroză, creată de Cullen la sfîrşitul secolului al XVIII-lea, şi pînă astăzi conceptul a parcurs un drum lung, încă neîncheiat. El a suferit numeroase prefaceri, înţelegerea sa fiind tributară atît nivelului mereu în schimbare al cunoaşterii cît şi diferitelor concepţii teoretice pe care s-au sprijinit cei care l-au abordat. Complexitatea şi subtilitatea fenomenului nevrotic face ca şi astăzi, în ciuda eforturilor depuse, să nu existe un consens în ceea ce priveşte esenţa sa şi mai ales — în cazul nevrozelor copilului şi adolescentului — să nu se poată dispune de o definiţie satisfăcătoare. De aceea se va recurge la enumerarea unei suite de particularităţi care, operînd doar împreună, oferă posibilitatea delimitării nevrozelor de celelalte tulburări psihice întîlnite la copil şi adolescent. În acest context nevrozele apar ca tulburări psihice cu răsunet somatic care :

a) Au un substrat funcţional şi un important coeficient de reversibilitate.

b) Apar ca rezultat al unui complex de factori psihotraumatizanţi de intensitate relativ mică, ce au acţionat lent, insidios şi mai mult sau mai puţin îndelung. Aceştia, avînd rol determinant, se asociază adesea cu factori predispozanţi şi favorizanţi în cadrul cărora terenul şi particularităţile de vîrstă ocupă un loc privilegiat.

c) Au un caracter comprehensibil, în sensul că există o legătură inteligibilă, sesizabilă din afară, între starea de boală şi circumstanţele vieţii individului. Conştientizate uneori la început, circumstanţele psihotraumatizante determină în nevroze atît constituirea cît şi activarea unor conflicte interne şi motivaţii contradictorii individuale (internalizarea conflictului), care ajung să ecraneze cauzele primare.

d) Nu implică afectarea severă a personalităţii care, pe versantul său social, rămîne bine conservată.

e) Nu modifică profund capacitatea de reflectare a realităţii. Chiar dacă dispune de o logică intens impregnată afectiv, nevroticul păstrează capacitatea de a se aprecia critic pe sine şi tulburările sale pe care le recunoaşte ca anormale şi le resimte ca penibile, inacceptabile, alienante (*ego*-distonic), suferind intens. În același timp el continuă să rămînă inserat în realitate, să comunice cu aceasta și să se simtă implicat în ea.

Criteriile de mai sus permit delimitarea nevrozelor atît de psihoze în general cît și de dezvoltările patologice.

Prevalența conflictului intern asupra evenimentelor psihotraumatizante imediate (conflictul extern) constituie criteriul teoretic esențial de demarcație a nevrozelor de reacțiile nevrotice. Pamfil și Ogodescu (1974) vorbesc de „prezența activă a factorului subiectiv în lumea complexă a desfășurări situațiilor de suferință", considerînd că nevroza se demarcă (delimitează) din marele cîmp al suferinței umane prin exprimarea și organizarea sa în dimensiunea subiectivității. Pe aceeași linie trebuie menționate atît existența unei stabilități relative a organizării structurii patologice nevrotice cît și, ceea ce pe drept cuvînt sublinia Mises (1967), posibilitatea descoperirii unei continuități în evoluție.

Reacțiile nevrotice au particulară o serie de trăsături comune reacțiilor și stărilor reactive în general și anume :

— tulburările urmează imediat acțiunii situației psihotraumatizante ce le generează, fiind vizibil și direct legate de ea ;

— situația psihotraumatizantă are un caracter neobișnuit, dramatic, evident anormal, astfel că apariția tulburărilor este explicabilă (această afirmație nu este întotdeauna formal valabilă, mai ales la copilul mic la care nivelul scăzut de înțelegere face ca situații banale să poată fi receptate ca deosebit de amenințătoare) ;

— cauza tulburărilor este conștientizată și prezentă în prim planul preocupărilor copilului ;

— ca regulă generală, tulburările apar la copii cu antecedente personale patologice lipsite de importanță, la cei cu personalitate premorbidă fără particularități deosebite sau care au depășit perioadele critice ale dezvoltării fără dificultăți speciale ;

— în general, reacțiile nevrotice au o tendință spontană la vindecare.

Aceasta înseamnă și că, în condiții particulare, în care situația psihotraumatizantă se prelungește, se repetă sau se complică cu alți factori secundari, tulburările să persiste, conflictul să se internalizeze, tabloul clinic să capete aspect de nevroză. La aceasta, adesea, contribuie și perturbarea echilibrului întregului complex socio-familial afectat de consecințele situației catastrofice suferite sau de însăși situația de boală a copilului, toate acestea declanșînd „în lanț" noi motive de suferință și stres psihic.

Cu toate cele subliniate mai sus, în practică însă, delimitarea riguroasă a nevrozelor de reacțiile nevrotice este, la copil, de foarte multe ori extrem de dificilă deoarece cele două categorii de tulburări nu-și păstrează identitatea cu acuratețea specifică cazurilor în care ele survin la un individ cu un psihic matur, capabil de discriminări fine ale situațiilor psihotraumatizante și de multiple nuanțări ale răspunsurilor.

În primul rînd, copilul este mai puțin capabil să-și prelucreze situațiile psihotraumatizante. Așa cum remarcă Hartman (1954), la el „calea de la conflict la simptom pare a fi adeseori mai scurtă decît în nevrozele întîlnite la adult“. În plus, el nu este întotdeauna în măsură să-și conștientizeze și aprecieze critic tulburările și, ca atare, să sufere sau să trăiască cu sentimentul invalidității din cauza lor. De cele mai multe ori, neliniștea sau atitudinea anturajului este cea care-l afectează cu adevărat făcîndu-l nefericit sau să se recunoască bolnav. În acest sens, Kessler (1972) subliniază faptul că nevrozele bine constituite implică un grad de maturizare socială și intelectuală, care rareori este atins înaintea vîrstei de 6—7 ani.

În al doilea rînd, copilul își reprezintă mai vag și comunică încă și mai inconsistent conținutul situațiilor psihotraumatizante mai ales dacă ele sînt puțin dramatice sau capătă caracter habitual astfel că legătura imediată cauză-efect, atît de specifică în cazul reacțiilor psihogene, își pierde din valoarea ei diagnostică. În același timp false motive pot fi cu foarte mare ușurință aduse în scenă de copilul pus să se explice.

În sfîrșit, mai ales la copilul mic, particularitățile de vîrstă apropie foarte mult din punct de vedere clinic nevrozele de reacțiile nevrotice. Simptomatologia nevrotică este la copil mult mai mobilă, mai slab diferențiată, mai bogată în manifestări somato-vegetative (care ajung adesea să predomine), în timp ce amprenta individuală rămîne pe un plan secundar. Așa cum remarcă Lebovici și Braunsweig (1967), formula nevrotică infantilă este mai hibridă și are un caracter mai extensiv. De asemenea, la copil, nevrozele sînt mai degrabă expresia unei mai mari vulnerabilități în fața circumstanțelor vieții. vulnerabilitate ce decurge mai mult din particularitățile de vîrstă, din mobilitatea și starea sa de devenire și nedesăvîrșire decît dintr-un anumit tip de structură particulară specific nevrotică a personalității. În acest fel manifestările apar mai direct legate de circumstanțele externe. prezentîndu-se ca mijloace de apărare necesare într-un anumit moment al dezvoltării sau într-o anumită situație stresantă, ca un compromis trecător, reversibil. De aceea ele se apropie adesea mai mult de modelul reacțiilor nevrotice decît de cel al nevrozei clasice. Adesea, privite în dinamică, reacțiile nevrotice constituie punctul de plecare al multor nevroze în timp ce nevrozele constituite pot include în tabloul lor clinic numeroase manifestări ce au aspectul unor adevărate reacții psihogene.

Dacă delimitarea reacțiilor nevrotice de nevroze este, la copil, uneori dificilă. problemele nu sînt mai simple în cazul în care primele trebuie diferențiate de *reacțiile normale* ale copilului, obligat în mod firesc să depășească dificultăți și să se adapteze condițiilor de mediu. Așa cum subliniază Anthony (1976), fiecare copil prezintă diferite constelații de simptome la diferite stadii ale dezvoltării sale, acestea incluzînd și manifestări considerate de autor nevrotice. Este vorba de întreaga gamă a fricilor specifice copilăriei, de manifestările accidentale ce apar la unele cazuri și îmbracă aspectul unor tulburări de somn, anxietăți, ticuri, enurezis, encoprezis, crize de aspect isteric etc. E drept, în mod obişnuit toleranţa familiei le menţin, cum este firesc, în afara sferei de interes a specialistului. Caracterul lor tranzitor sau accidental le fac să nu necesite tratament dar este necesar ca, fără a le dramatiza semnificaţia, familia să ştie să le identifice cauzele şi să ia măsurile necesare pentru a preveni repetarea şi fixarea lor.

Frecvenţa. Diferenţele în ceea ce priveşte criteriile de eşantionaj şi diagnostic, dependenţa manifestărilor nevrotice de condiţiile de mediu atît de diferite de la un grup socio-cultural la altul şi gradul variabil de toleranţă a anturajului faţă de ele fac foarte dificilă cunoaşterea reală a epidemiologiei acestei categorii de afecţiuni la copil şi adolescent. În general se consideră că manifestările nevrotice reprezintă una din cele mai frecvente forme de tulburare psihică, incidenţa lor variind în funcţie de modificările condiţiilor generale socio-economice şi că astăzi, dat fiind gradul crescînd al complexităţii vieţii cotidiene, numărul cazurilor este într-o continuă creştere. Datele Bojinovei şi colab. (1973) indică, la populaţia infantilă, o prevalenţă între 14 şi 22,0%, în timp ce Kolegova (1973) relevă că 23,3% din cazurile consultate în ambulator sînt reprezentate de tulburările psihogene.

Etiopatogenia nevrozelor a fost şi continuă să rămînă un domeniu al confruntărilor teoretice. În mod schematic se consideră că factorii ce intervin în etiologia nevrozelor pot fi împărţiţi în: determinanţi, predispozanţi şi favorizanţi.

Din definiţie se recunoaşte că nevrozele şi reacţiile nevrotice reprezintă tulburări în apariţia cărora factorii psihotraumatizanţi joacă rolul principal. Aceasta înseamnă şi că un subiect absolut normal poate să facă nevroză în condiţii deosebit de vitrege de mediu. Sînt inepuizabile circumstanţele psihotraumatizante care prin forţa şi persistenţa lor pot depăşi capacitatea de adaptare a copilului sau adolescentului generînd astfel nevroze sau reacţii nevrotice. La vîrstele mici pe primul plan se situează carenţele afective, lipsa de stimulare, obstrucţionarea curiozităţii infantile şi dorinţei de afirmare a EU-lui, atitudinile incorecte (prea rigide, hiperprotectoare sau indiferente) în ceea ce priveşte fixarea deprinderilor de autoservire şi control sfincterian, supralicitarea sentimentelor de gelozie, frică şi anxietate, plasarea intempestivă în colectivităţi de copii etc. La copilul de vîrstă şcolară se mai adaugă o serie de stresuri legate de solicitarea peste posibilităţi, insuccesul la învăţătură, dificultăţi de adaptare la viaţa de colectiv etc. Perioadele critice ale dezvoltării (criza de opoziţie, perioada pubertară şi adolescenţa) aduc cu ele noi nevoi şi aspiraţii, noi solicitări, o diversificare a formelor de trăire şi prelucrare a conflictelor. Peste toate acestea un mediu familial conflictual, dezorganizat, nesecurizant, pierderea unui părinte, confruntarea cu eşecuri şi stresuri de tot felul constituie şi ele cauze comune generatoare de nevroze.

Factorii predispozanţi sînt reprezentaţi de contextul general al particularităţilor personalităţii premorbide fragilizante constînd dintr-o sensibilitate exagerată, o dispoziţie general depresivă, un prag de frustrare diminuat, o fire introvertă etc., în general trăsături care, facilitînd apariţia tulburărilor nevrotice, impun acestora un anumit aspect clinic sau curs evolutiv.

Cauzele favorizante sînt reprezentate în principal de odihnă insuficientă, suprasolicitare psihică și fizică, afecțiuni somatice astenizante, dezechilibre hormonale, existența unor funcții în plin proces de maturizare și de aceea mai fragile etc. Ele contribuie în general la precipitarea momentului apariției tulburărilor clinice și într-o anumită măsură determină amploarea și natura componentei somato-vegetative.

Dacă asupra originei psihogene a tulburărilor nevrotice nu există controverse de principiu, cu totul altfel stau lucrurile atunci cînd este vorba să se explice modul în care se interferează factorii cauzali și se ajunge de la aceștia la starea de boală. Diferențele de păreri vizează sensul noțiunii de conflict și sursele acestuia, cînd (momentul) și cum (modul) trebuie să acționeze situația conflictuală, în funcție de gradul de structurare a personalității, pentru a se produce nevroză.

În acest domeniu cei mai productivi dar și cei mai plini de fantezie s-au dovedit adepții concepției psihanalitice. Schematizînd opiniile foarte numeroșilor autori, opinii bogate în nuanțări și chiar reconsiderări, se pot reține următoarele :

— conflictul nevrotic decurge în mod inevitabil din opoziția primară existentă între conștient (exigențe interiorizate provenite din vechi exigențe externe) și inconștientul pulsional (în care instinctul sexual ocupă un loc privilegiat) ;

— prezența conflictului declanșează o serie de mecanisme de apărare a EU-lui (refularea, proiecția, introjecția, refuzul realității, compensația, identificarea, raționalizarea, formația reacțională, deplasarea, insularizarea emoțională, izolarea, regresiunea, repararea răului, sublimarea etc.), care se opun ruperii echilibrului și care operează mai mult sau mai puțin conștient ;

— conflictele nerezolvate și refulate în inconștient nu pot „ieși la suprafață“ decît sub forma simbolizată a simptomelor nevrotice (formă de compromis între pulsiune și instanța de cenzură incapabilă să le facă față) ; apariția lor implică o anumită structură a personalității (personalitate nevrotică) în organizarea căreia, după părerea Melaniei Klein, accentul cade asupra conflictelor din perioada pregenitală.

În încercarea de a aplica concepția psihanalitică la patologia psihogenă întîlnită la copil, Nagera (1969) remarcă faptul că existența nevrozelor la copil depinde de prezența unui grad de dezvoltare a capacității de integrare și sinteză a EU-lui, nevroza implicînd o anumită organizare globală a personalității. În acest sens, la copil, el descrie :

— circumstanțe, situații și evenimente care constituie *obstacole în calea dezvoltării* la vîrsta la care EU-l nu este suficient de dezvoltat pentru a le opune rezistență ; manifestările patologice care apar, asemănîndu-se din punct de vedere clinic cu cele nevrotice, nu au și semnificația simbolică a unui compromis între pulsiune și interzis ;

— *conflictele de dezvoltare*, într-o anumită măsură inevitabile, apar atît între unele pulsiuni și exigențele externe cît și între exigențe pulsionale contradictorii ; ele pot trece odată cu perioada care le-a generat, pot fi însușite de caracter sau pot să persiste transformîndu-se în conflict nevrotic ;

— *conflictele nevrotice* (conflictele interne) opun cele trei instanţe ale psihicului — Sine, Eu şi Supraeu ; rezultat al unor conflicte de dezvoltare anterioare şi al unor exigenţe externe vechi, ele nu mai dispar prin simpla armonizare a condiţiilor de mediu.

La polul opus, concepţia behavioristă, simplificînd excesiv lucrurile, consideră simptomul nevrotic drept un simplu comportament deprins, însuşit sau învăţat. Eliminarea sa ar fi suficientă pentru rezolvarea nevrozei. Fără a nega aportul concepţiei behavioriste la înţegerea unor aspecte ale modului în care apar şi se însuşesc unele din simptomele nevrotice, trebuie subliniat faptul că ea ocoleşte răspunsul, pe cît de esenţial pe atît de necesar, privitor la modul în care este implicată subiectivitatea individului în geneza procesului nevrotic.

Plecînd de la teoria reflexelor condiţionate, Pavlov şi şcoala sa au reuşit să determine la animalele de experienţă angoasă, iritabilitate, agresivitate, panică, pierderea reflexelor condiţionate fixate etc., tulburări ce au primit numele de „nevroze experimentale". Ele au putut fi obţinute prin :

— suprasolicitarea proceselor de excitaţie, utilizînd stimuli exagerat de intenşi ;

— suprasolicitarea proceselor de inhibiţie, obligînd animalul de experienţă la diferenţieri foarte fine ;

— suprasolicitarea mobilităţii proceselor psihice, pe calea schimbării exagerat de rapide a stereotipurilor fixate.

În acest fel, cu rezerva firească impusă de deosebirile esenţiale care separă pe om de animale, se oferă posibilitatea transpunerii patogeniei nevrozelor într-un limbaj neurofiziologic. Se poate presupune astfel că situaţiile psihotraumatizante determină o perturbare a activităţii nervoase superioare (Krasnogorski, 1958 ; Ivanov-Smolenski, 1949; Miasiscev, 1960) cu generarea unor focare de excitaţie sau inhibiţie stagnantă patologică şi apariţia de răspunsuri anormale.

Diagnostic. La modul general, diagnosticul nevrozelor şi al reacţiilor nevrotice se bazează pe :

— prezenţa unor tulburări care nu modifică profund capacitatea de reflectare a realităţii şi nu afectează sever personalitatea ;

— constatarea caracterului funcţional al tulburărilor, respectiv a faptului că ele nu au o bază organică demonstrabilă ;

— eliminarea — cu ajutorul examenului clinic şi probelor specifice de laborator — tuturor celorlalte afecţiuni somatice, neurologice şi psihice cu care, în funcţie de fiecare caz şi fiecare formă clinică în parte, tulburările nevrotice se pot asemăna mai mult sau mai puţin evident ;

— evidenţierea factorilor psihotraumatizanţi cauzali, respectiv a caracterului psihogen al tulburărilor clinice ;

— evidenţierea fundalului general nevrotic fără de care nici o tulburare, oricare ar fi ea, nu poate fi considerată nevroză (afecţiune în primul rînd psihică cu caracter sistemic) ; este vorba de elemente constitutive ale sindromului neurastenic depresiv, isteric şi uneori ale celui obsesivo-fobic, mai mult sau mai puţin vizibile la fiecare nevrotic.

Evoluție și prognostic. Nevrozele și reacțiile nevrotice sînt tulburări funcționale caracterizate printr-o mare mobilitate și un important grad de reversibilitate. Evoluția lor însă este, susțin Housel și Bastard (1983), greu previzibilă. În general pot fi luate în considerație trei variante :

a) Vindecarea completă este o eventualitate frecventă, mai ales în reacțiile nevrotice (au o tendință spontană la dispariție). În cazul nevrozelor, evoluția favorabilă este facilitată de : absența factorilor favorizanți sau de întreținere (anumite trăsături predispozante ale personalității, afecțiuni somatice, apariția unor conflicte secundare etc.), posibilitatea eliminării factorilor cauzali, instituirea cît mai precoce a tratamentului și existența unui anturaj familial cooperant.

b) Permanentizarea tulburărilor și constituirea dezvoltărilor nevrotice este de luat în discuție la cazurile în care aplicarea măsurilor terapeutice s-a lăsat mult timp așteptată, tulburările manifestă deja un important grad de rezistență la acțiunea favorabilă a ameliorării condițiilor de mediu și tratament, sau dacă eliminarea cauzelor nu este posibilă ori factori adjuvanți sau de întreținere împiedică în fapt rezolvarea reală a problemelor copilului sau adolescentului. Cum este de înțeles, dezvoltările nevrotice se constituie după o perioadă de ani de evoluție a tulburărilor, astfel că ele se întîlnesc abia spre adolescență (dar mai ales la adult). Majoritatea autorilor subliniază faptul că nu există o corespondență absolută între tulburările nevrotice întîlnite la adult și cele din perioada copilăriei. Pe de o parte nu toți copiii nevrotici devin adulți suferinzi, tot așa cum nu toți adulții nevrotici au tulburările din copilărie. Pe de altă parte, tulburările adultului nevrotic care a avut manifestări și în copilărie nu sînt totdeauna aceleași din punct de vedere clinic cu cele prezente înainte de maturitate.

c) În anumite circumstanțe legate în special de existența unui teren predispozant, prelungirea acțiunii factorilor psihotraumatizanți face ca obișnuitele conflicte nevrotice să modifice modelele de reacție la solicitările interne și externe afectînd profund structurile personalității. Procesul este favorizat în mod deosebit de trăirea necontenită a sentimentelor de inferioritate generate de prezența tulburărilor nevrotice ca și de repetatele eșecuri de adaptare. Se constituie astfel, în urma unei evoluții ce se desfășoară în timp îndelungat, adevărate *dizarmonii ale personalității.*

Tratamentul nevrozelor și reacțiilor nevrotice implică o serie de reguli de bază obiective și mijloace de intervenție cu caracter general și obligatoriu și anume :

a) Eliminarea pe cît posibil a tuturor *factorilor cauzali* sau secundari cu rol determinant, favorizant, adjuvant sau de întreținere (la nevoie scoaterea temporară din mediul conflictual). De regulă astfel de măsuri sînt suficiente atît pentru profilaxia psihogeniilor în general cît și pentru vindecarea reacțiilor nevrotice. Ele sînt una din condițiile indispensabile vindecării nevrozelor și prevenirii evoluției și transformării reacțiilor nevrotice în nevroze (și al acestora mai departe, în dezvoltări nevrotice sau dizarmonice psihogene ale personalității).

b) Tratamentul medicamentos, atît de variat astăzi implică administrarea unor preparate anxiolitice, antidepresive, neuroleptice sedative, neurotrofice și de asemenea tratarea și vindecarea tuturor afecțiunilor somatice, a deficiențelor senzoriale și endocrine.

c) Psihoterapia își găsește în sfera patologiei nevrotice domeniul său principal de aplicare. În ceea ce privește eficiența diferitelor metode și tehnici psihoterapeutice opiniile autorilor sînt destul de diferite. Nu se poate însă vorbi de o metodă sau procedeu psihoterapeutic (individual sau în grup) în măsură să ofere cheia vindecării tuturor tulburărilor nevrotice. În fapt, vîrsta copilului, particularitățile personalității acestuia, nivelul dezvoltării sale psihice, natura tulburărilor, pregătirea și preferințele terapeutului ca și timpul pe care-l pretind sînt factori ce au importanța lor în alegerea metodei sau metodelor și explică de ce fiecare procedeu își are adepții săi, ca și procentul său de insuccese. În acest fel vor trebui avute în vedere : metodele de terapie comportamentală (inhibiția reciprocă ; terapiile prin inhibiție condiționată și practicile negative Dunlop etc.), cele sugestive, tehnicile de relaxare, terapia de joc, psihoterapiile de grup etc. Firește, adepții concepției psihanalitice, considerînd că „teoria nevrozelor este psihanaliza însăși“ (Freud), apreciază că tehnicile analitice sînt și cele mai eficiente.

d) Consilierea familiei și chiar a unora din cei care vin în contact cu copilul iar uneori psihoterapia grupului parental se impun și ele ca mijloace indispensabile tratamentului tulburărilor nevrotice la copil și adolescent.

e) Metode și procedee terapeutice specifice fiecărei forme clinice în parte sau fiecărei tulburări sau simptom țintă.

2.5.2.1. NEVROZE ȘI REACȚII NEVROTICE INTILNITE MAI ALES LA COPIL ȘI ADOLESCENT

Sînt tulburări psihogene ce apar îndeosebi la copil și adolescent și numai foarte rar la adult. Caracteristica lor principală o constituie marea pondere pe care o ocupă în tabloul clinic general nevrotic manifestările din sfera somato-motorie și vegetativă. În plus, la această categorie de tulburări psihogene, particularitățile clinico-evolutive fac adesea foarte relativă orice încercare de delimitare riguroasă a reacțiilor nevrotice de nevroze. Faptul este cu atît mai pregnant cu cît vîrsta copilului suferind este mai mică. Din aceste motive statutul lor a fost și rămîne un subiect controversat. Rutter (1970) și școala lui Eysenck le plasează fie în rîndul tulburărilor de dezvoltare fie în cadrul tulburărilor psihosomatice sau psihofiziologice. Michaux (1966), Ajuriaguerra, Marcelli (1982) și alții ocolesc răspunsul descriindu-le ca manifestări de sine stătătoare. Actuala clasificare internațională (CIB-9) procedează în același fel plasîndu-le în cadrul codului 219 (Alte tulburări psihice). Kessler (1972), și nu numai el, consideră că numai după vîrsta de 6—7 ani se poate vorbi de nevroze la copil. Ca și Annemarie Duhrsen (1971), unii autori includ această categorie de tulburări psihogene în sfera nevrozelor denumindu-le „nevroze monosimptomatice“ (Suhareva, 1959), „nevroze de sistem“ (Miasiscev, 1966 ; Kovalev, 1979) sau „nevroze de organ“. Subliniind natura lor psihogenă și complexitatea tabloului lor clinic în cadrul căruia manifestările somatice, neurologice, motorii și vegetative se împletesc strîns cu cele general nevrotice (fără de care tulburările respective nu pot fi etichetate ca nevroze). Predescu și colab. (1976) le numesc „nevroze mixte".

Deoarece se prezintă într-o inepuizabilă gamă de forme clinice, sistematizarea cea mai convenabilă pare a fi cea care ține seama de sistemele morfofuncționale specific afectate.

A) Aparatul respirator. *Dispneea și tusea* nevrotică sînt cele mai frecvente tulburări cu caracter funcțional (fără substrat organic) și origine psihogenă întîlnite în sfera aparatului respirator. Se prezintă mai ales ca reacții nevrotice sub forma unor crize de „lipsă de aer" însoțite de teamă de moarte, anxietate și agitație sau a unor accese mai mult sau mai puțin dramatice de tuse uscată. Accesele se repetă la intervale variabile de timp fiind declanșate spontan sau în condiții de disconfort. În mod obișnuit manifestările apar ca o continuare a unor afecțiuni respiratorii (bronșite astmatiforme, tuse convulsivă, intubație traheală, corpi străini în căile aeriene superioare etc.) a căror evoluție a fost întovărășită de momente anxiogene ce au pus în pericol viața sau au lăsat să se înțeleagă acest lucru, prin atitudinea inabilă a anturajului. Alteori tulburările apar la copii fricoși, supuși unor tensiuni emoționale de durată în condiții în care conviețuiesc cu adulți ce suferă de afecțiuni respiratorii. Pierderea unei persoane cu care copilul a fost strîns legat afectiv poate și ea induce astfel de tulburări.

B) Aparatul cardio-vascular. Fără a atinge amploarea manifestărilor descrise la adult sub numele de „nevroză cardiacă", la copil tulburările, mult mai sărace, au caracterul unor reacții nevrotice și constau dintr-un fundal general anxios peste care se suprapun *senzații de oprire a inimii* și *sufocare*, *palpitații* și/sau *dureri precordiale*. Alteori manifestările îmbracă forma unor *crize lipotimice* a căror apariție este favorizată de oboseală, spații închise, căldură sau disconfort psihic. Apar adesea ca efect iatrogen la copiii ținuți într-un climat marcat de grijă exagerată pentru sănătate, mai ales dacă sînt invocate suferințe reale (infecție reumatismală, suflu sistolic etc.) sau doar presupuse, afecțiuni asupra cărora atenția copilului este centrată în mod exagerat. Și de această dată existența unor adulți cu afecțiuni cardio-vasculare poate servi de model în condițiile în care copilul este suprasolicitat emoțional sau se simte insuficient securizat.

C) Aparatul digestiv este foarte des afectat, manifestări de felul crampelor abdominale, constipației, diareei, vărsăturilor, tulburărilor de apetit sau encoprezisului putînd fi întîlnite adesea la copilul și adolescentul nevrotic. Explicația stă probabil în cunoscuta ușurință cu care stările emoționale negative se răsfrîng asupra funcției digestive și, desigur, în grija exagerată pe care, adesea, anturajul o poartă alimentației copilului. Un loc important între cauzele ce determină apariția tulburărilor nevrotice în sfera aparatului digestiv revine greșelilor de alimentare a copilului, sub forma încercărilor de a-l hrăni cu sila, de a-l supraalimenta ori de a-i administra intempestiv feluri de mîncare care nu-i plac sau medicamente cu gust dezagreabil. Alteori, punctul de plecare îl constituie afecțiuni somatice diverse ale căror manifestări digestive ajung să se fixeze ca urmare a atitudinii inabile a anturajului.

Mai ales în condițiile unui copil carențat afectiv, lipsit de un climat securizant, confruntat cu situații conflictuale insurmontabile sau trăite ca amenințare directă, tulburările funcției digestive — apărute indiferent cum — tind să se mențină, devenind forme habituale de răspuns la situații de stres, modalități inconștiente de exprimare a agresivității sau de rezolvare a dificultăților și frustrărilor prin orientarea grijii și atenției anturajului asupra sa și suferinței sale.

Crampele abdominale, *constipația*, *diareea* și, mai ales, *vărsăturile* se întîlnesc ca reacții nevrotice în special în primii ani de viață, creînd mari probleme familiei incapabile să le înțeleagă natura funcțională. Odată apărute, indiferent de cauză, ele tind să se fixeze. Faptul se datorește atitudinii exagerat de anxioase a anturajului care, derutat, oferă noi surse de disconfort, surse ce întrețin sau pot ajunge să determine singure evoluția pe mai departe a tulburărilor.

Tulburările nevrotice ale apetitului alimentar, în special sub forma *scăderii apetitului*, se întîlnesc destul de frecvent atît la copil cît și la adolescent. De fapt sînt relativ puțini părinții care nu se plîng de lipsa de poftă de mîncare a copiilor lor, dar sînt și mai puțini cei care știu că de cele mai multe ori originea tulburării este psihogenă și că ei înșiși sînt cauza principală a apariției acesteia. La copilul mic tulburarea apetitului ia în mod obișnuit forma *capriciozității* în alegerea felurilor de mîncare, a condiționării acceptării mîncării de satisfacerea unor pretenții, a încetinelii cu care mestecă, a lipsei de interes, inițiativă sau preocupare însoțite sau nu de vărsături postprandiale. Alteori însă, în special la pubertate și adolescență, tulburările nevrotice ale apetitului iau aspectul *anorexiei mintale nevrotice*, formă de manifestare a *anorexiei mintale* (vezi și vol. 2, cap. 2.4.1.) ce constă într-o diminuare importantă a apetitului, urmare a unor situații psihotraumatizante cu deosebită importanță pentru copil. Mai ales la pubertate și adolescență ironiile anturajului cu privire la greutatea corporală dar și multe alte cauze avînd o anume semnificație la această vîrstă pot căpăta, ca urmare a sensibilității și capacității de prelucrare și interiorizare sporite, un rol patogen deosebit.

Copilul N. N., în vîrstă de 14 ani, elev clasa a VII-a, cu rezultate bune la învățătură. Tatăl marinar, mama funcționară. Antecedente personale patologice și heredo-colaterale fără importanță. Se internează pentru că : nu are poftă de mîncare, mănîncă foarte puțin, a slăbit în ultimile 3 luni peste 20 de kg, adesea varsă după ce mănîncă.

De mic a fost mai plinuț. De aproximativ doi ani a început să-l afecteze ironiile copiilor care-l porecleau „Grasu". Începe să mănînce mai cu grijă dar fără rezultate deosebite. De aproximativ patru luni pofta de mîncare începe să-i scadă, fapt care la început l-a bucurat, deoarece slăbea. Situația însă a continuat deși acum ar vrea să mănînce dar nu mai poate. Nu-i este foame, chiar și ceea ce-și dorește uneori să mănînce îi provoacă greață și varsă mai ales dacă a mîncat mai mult.

Examenul clinico-somatic (1,68 m înălțime, 52 kg) și datele uzuale de laborator fără modificări semnificative.

Din datele examenului psihic, psihologic și cele obținute prin dezinhibiție cu amital-cofeină : fire închisă, preocupată, greu comunicativă ; trist, se consideră nefericit ; cu aproximativ 6 luni în urmă un coleg i-a spus că mama lui are un prieten, a urmărit-o și s-a convins ; trăiește cu teama că o să afle tatăl, care era plecat de mai multe luni în cursă. În perioada de dinaintea întoarcerii tatălui a fost foarte frămîntat; de atunci a început să nu mai aibă poftă de mîncare. Nu ar fi vrut s-o piardă nici pe mamă. Nu avea cu cine să discute situația. A fost dus la medic pentru lipsă de poftă de mîncare și faptul că slăbește, fără ca tratamentul administrat să fie eficient. La întoarcere, tatăl îl găsește bolnav. De mai mult timp în familie se discută ca tata să treacă într-un post pe uscat, dar mereu hotărîrea era amînată. Acum, pe motivul bolii copilului discuția este reactualizată dar fără a fi materializată, tatăl amînîndu-și doar de mai multe ori plecarea în speranța că boala copilului se va rezolva. Menținerea tulburărilor a impus internarea. Copilul ar fi dorit ca tatăl să nu se mai îmbarce deloc, să-și schimbe locul de muncă. „Ar fi mai bine așa“, „M-am gîndit și la faptul că lucrurile s-ar fi aranjat“.

Tratamentul cu insulină în doze mici, anabolizante, anxiolitice, antidepresive și vitamine, asociat cu psihoterapie și sfătuirea familiei, a dus în cîteva luni la dispariția tulburărilor.

Encoprezisul nevrotic. Prima descriere a encoprezisului a fost făcută de către Fowler în 1882; Wissenberg în 1926 introduce termenul de „encoprezis“ definindu-l ca pe o „defecație involuntară, survenind la un copil mai mare de doi ani, care nu prezintă nici un semn de afectare organică“. Se întîlnește la aproximativ 0,4% din populația infantilă (Tridon, 1983), fiind de aproape trei ori mai frecvent la băieți decît la fete. Spre deosebire de enurezis, este în special diurn și numai foarte rar nocturn. Incidența scade cu vîrsta, pentru a dispărea de regulă la pubertate.

Se descrie un encoprezis *primar* (jumătate din cazuri, Bellman, 1966) ce corespunde unei întîrzieri în maturizarea funcțională și unul *secundar* apărînd după o perioadă de control sfincterian însușit. În special ultimul, susține Vilailhet (1983), se datorește unor factori psihotraumatizanți cum ar fi: perturbări ale relației mamă-copil, nașterea unui frate sau surioare, separația de familie, schimbarea școlii, conflicte de tot felul etc. Și alți factori se pot asocia favorizînd, întreținînd sau chiar determinînd tulburarea encoprezică: predispoziția familială, constipația sau din contra prezența unor scaune prea moi, defecația imperioasă, trăsături de personalitate de tip pasiv, agresiv sau anxios, temeri obsesive legate de actul defecației, plăcerea de a reține materiile fecale, dorința de a se răzbuna sau de a pedepsi anturajul, nevoia de a-și afirma voința și de a-și exterioriza agresivitatea etc.; ele trebuie depistate cu grijă și pe cît posibil corectate pentru a obține rezultate terapeutice.

În mod obișnuit encoprezisul nevrotic se caracterizează prin pierderi diurne, puțin abundente, de materii fecale. Uneori zi de zi, alteori cu intermitențe, pierderea de materii fecale se produce adesea doar în anumite circumstanțe preferențiale (numai acasă sau doar în prezența mamei, exclusiv la grădiniță sau după anumite conflicte), ori își modifică frecvența pînă la dispariție în funcție de schimbări ale condițiilor de viață. Asocierea cu enurezis sau alte tulburări nevrotice este și ea posibilă. Encopreticul poate să-și ascundă tulburarea, să se jeneze de prezența ei, să se plîngă sau, dimpotrivă, să se complacă, manifestînd o aparentă indiferență sau pasivitate. Alteori se comportă de parcă sfidează ori își etalează tulburarea cu un fel de dorință de a fi compătimit. Se înțelege, în encoprezisul nevrotic examenul clinic și de laborator, local și general, este normal excluzîndu-se astfel ipoteza unor afecțiuni organice (maladia Hirschsprung, megacolon secundar unui obstacol anatomic, afecțiuni neurologice etc.).

Ca tratament, alături de mijloacele terapeutice generale comune tuturor psihogeniilor, se recomandă instituirea unei discipline sfincteriene cu defecații impuse după un anumit program. Cei mai mulți autori (Bemporad și colab., 1971; Hoag și colab., 1971; Edelson, 1983) accentuează asupra efectelor favorabile care se obțin în urma psihoterapiei în cazul în care sînt luate în considerație atît copilul cît și familia sa.

D) Aparatul urinar. Cea mai importantă dintre tulburările nevrotice cu răsunet asupra funcției urinare o constituie enurezisul.

Enurezisul nevrotic. Așa cum s-a subliniat deja (vezi cap. 2.11.) tulburarea enuretică este uneori, mai ales în formele sale secundare, modul de expresie clinică a unor reacții și stări nevrotice ale copilului. Clinic, se manifestă sub forma unor micțiuni active spontane, inconștiente, involuntare și repetate, diurne dar mai ales nocturne, la un copil mai mare de 4—5 ani. Uneori manifestările apar vizibil declanșate psihogen, au caracter intermitent prezentîndu-se sub forma unor episoade cu durată de la cîteva zile la săptămîni sau luni, separate de intervale mai lungi sau mai scurte în care copilul se păstrează curat. În aceste cazuri tulburările au mai mult caracterul unor reacții nevrotice. Alteori însă, tulburarea se instalează fără o cauză distinctă, clară, sau continuă perioada incontinenței fiziologice, avînd un caracter mai complex și mai tenace ceea ce îi conferă statutul unei adevărate stări nevrotice.

În general alături de enurezis sînt prezente și alte manifestări de natură nevrotică, relativ banale dar la fel de importante pentru bolnav: labilitate emoțională, neliniște psiho-motorie, cefalee, dispoziție depresivă, astenie, tulburări de somn etc.

Din punct de vedere etiopatogenic, existența enurezisului nevrotic este legată în primul rînd de semnificația și rolul pe care-l joacă însușirea controlului sfincterian în relațiile afective dintre copil și anturaj. Pe de altă parte, la copil, controlul sfincterian, funcție mai fragilă în perioada sa de stabilizare, este foarte ușor de perturbat în condițiile unor circumstanțe psihotraumatizante. Pierderea accidentală a controlului sfincterian urinar face parte din fenomenele banale prezente uneori în situațiile intens încărcate emoțional; în acest fel este ușor de înțeles de ce situații conflictuale în familie, gelozia față de frați sau surori, pedepse severe, plasarea intempestivă sau nedorită în colectivități de copii, insuccese și frustrări de tot felul, schimbări ale regimului de viață, inconsecvențe educative etc., pot fie să împiedice instalarea controlului sfincterian, fie să deregleze funcția după ce a fost deja constituită.

Înțelegerea simplistă și univocă a mecanismului de apariție a enurezisului nevrotic este însă departe de a corespunde realității. Pentru explicarea sa este indispensabil să se țină seama în același timp de semnificațiile diferite de la un caz la altul ale psihotraumei, de importanța controlului sfincterian pentru copil și aparținători, de stadiul maturizării morfo-funcționale a aparatului urinar și de asemenea de prezența și rolul eventualilor factori favorizanți. Dintre aceștia sînt demni de amintit : profunzimea somnului, prezența unei vezici iritabile și ingestia exagerată de apă. Observația clinică arată că adesea enurezisul nevrotic apare mai ales la copiii ce au avut dificultăți în însușirea controlului sfincterian, faptul semnificînd existența unui loc al minorei rezistențe. Nu trebuie pierdută din vedere nici posibilitatea ca existența unui enurezis de altă natură decît nevrotică să determine la copil un sentiment de inferioritate și suferință în măsură să întrețină sau să mențină tulburarea care uzează de această dată de mecanisme psihogene.

Alteori, apariția enurezisului nevrotic este precipitată de afecțiuni somatice diverse, adesea banale, care nu fac decît să complice existența copilului și să rupă astfel echilibrul precar ce există între el și presiunile externe.

În sfîrșit sînt numeroși autori care subliniază rolul anumitor trăsături de personalitate (hiperexcitabilitate, iritabilitate, timiditate, labilitate emoțională) în geneza tulburărilor enuretice. Considerăm, ca și Duché (1968), că descrierea unor tipuri caracteriologice specifice enureticului este iluzorie. Firește, trăsăturile de personalitate ale copilului își au rolul lor orientînd modul în care sînt receptate, prelucrate și valorizate situațiile psihotraumatizante ca și maniera de răspuns și atitudinea copilului față de manifestările patologice. Din acest punct de vedere înțelegerea enureticului nevrotic și a particularităților sale evolutive nu poate face abstracție de atitudinea pe care o au atît copilul cît și familia sa față de boală. Atitudini pasive, de compasiune sau de toleranță exagerată sînt la fel de nefavorabile ca și cele marcate de măsuri coercitive severe. Copilul însuși se poate complace, poate fi indiferent, poate urmări un beneficiu, poate să se răzbune ori să sufere cu disperare neputînd să iasă din impas.

Pentru concepția psihanalitică enurezisul nevrotic apare ca o reacție consecutivă : dorinței copilului de a se întoarce la vîrste mai mici, lipsite de griji și obligații, nevoii de a recîștiga afecțiunea de care se consideră frustrat sau dorinței de a reactualiza plăcerea cutanată pe care i-a oferit-o în perioada intrauterină contactul cu lichidul amniotic. În același timp reacția enuretică poate apărea și ca o manifestare agresivă îndreptată împotriva tatălui (reflectare a complexului Oedip), ca o formă de satisfacție erotică (substitut al activității masturbatorii) sau ca o formă generală de satisfacție decurgînd din sentimentul că poate fi stăpîn și dispune neîngrădit de funcția aparatului urinar.

Diagnosticul enurezisului nevrotic nu este întotdeauna ușor. Se impune în primul rînd eliminarea celorlalte cauze care pot determina pierderea involuntară a urinii. Pentru originea nevrotică pledează examenul clinic (local și general) și de laborator normale ; existența unor factori psihotraumatizanți în funcție de care adesea se modifică intensitatea tulburării enuretice ; caracterul secundar al enurezisului și prezența și a altor simptome nevrotice.

Tratamentul enurezisului nevrotic cere o atentă individualizare. El trebuie să se adreseze enureticului și familiei sale și nu doar enurezisului. Pentru acesta, alături de măsurile generale vizînd factorii adjuvanți (vezi cap. 2.11.) se impune a se acorda o atenție specială factorilor psihotraumatizanți. Uneori simpla scoatere din ambianță sau schimbarea condițiilor de mediu este suficientă pentru rezolvarea tulburărilor. Alteori sînt necesare măsuri complexe ce trebuie desfășurate pe o lungă perioadă de timp. Psihoterapia individuală, sfătuirea familiei, administrarea unor doze mici de anxiolitice și a preparatelor antidepresive reprezintă mijloacele terapeutice de elecție.

E) Aparatul loco-motor. Tulburările nevrotice în sfera aparatului locomotor sînt reprezentate în primul rînd de ticuri.

Ticurile nevrotice și *nevroza ticurilor*. Ticurile sînt mișcări brușțe, rapide, repetate involuntare, intempestive și inoportune care afectează un grup sau grupe de mușchi în legătură funcțională și care reproduc schematic (în parte sau în întregime) o mișcare voluntară, un gest, un sunet sau cuvinte.

Încă de la început trebuie precizat faptul că se obișnuiește a se vorbi de ticuri *funcționale* și de ticuri *organice* cu toate că numai primele își merită cu adevărat numele. De ticuri ca manifestare nevrotică se poate vorbi însă numai atunci cînd tulburările au origine psihogenă. Dintre acestea unele sînt manifestări mai simple, imediate, răspunsuri-reacție mai mult sau mai puțin pasagere la situații psihotraumatizante. Ele nu se însoțesc de sentiment de constrîngere, opresiune sau tensiune interioară și nici de nevoia obsesivă de a fi repetate și ca atare au mai degrabă statut de reacții nevrotice. Altele au un caracter mai complex făcînd în același timp parte dintr-un tablou clinic general de factură nevrotică (nevroza ticurilor).

Primele descrieri clinice ale ticurilor aparțin lui Trousseau (1873). În 1885 Gilles de la Tourette descrie o varietate clinică care-i poartă numele, iar doi ani mai tîrziu Charcot remarcă importanța factorului psihogen în geneza ticurilor. Urmează apoi cercetările lui Cruchet (1902), Meige și Feindel (1902), Rouart (1947), Lebovici (1952), Torup (1962) etc., care au vizat aspecte clinico-etiopatologice și terapeutice.

Ticurile psihogene sînt tulburări relativ frecvente afectînd între 5 și 7% din populația infantilă (Zausmer, 1954; Torup, 1962). Ele sînt în fapt mai frecvente deoarece, așa cum subliniază Dugas și colab. (1975), unele au un caracter pasager, fapt care face ca părinții să nu solicite asistență. Sînt mult mai adesea întîlnite la copil decît la adult, băieții fiind de peste două ori mai frecvent afectați decît fetele (Dugas și colab., 1975). După Suhareva (1959), apar mai ales în „perioadele critice“ ale dezvoltării — intervalele de vîrstă 4—7 și respectiv 13—15 ani.

Ca aspect, ticurile se apropie de gesturile obișnuite. Rămîn însă doar „caricaturi ale actelor naturale“ (Charcot), o funcție care și-a pierdut semnificația (Meige). Practic pot afecta oricare dintre grupele musculare și mima aproape orice gest sau act voluntar. Se descriu ticuri faciale, ale gîtului și umerilor, ale membrelor inferioare, ticuri fonatorii, respiratorii și digestive. Ca regulă generală (Corbet și colab., 1969) cel mai mult afectată este regiunea feței, incidența scăzînd pe măsură ce se coboară, în sens cranio-caudal. De cele mai multe ori ticurile reproduc reacții mimice și pantomimice sub forma clipitului din ochi, încrețirii frunții, ridicării sau coborîrii sprîncenelor, a comisurii buzelor, nasului și umerilor. Se întîlnesc destul de frecvent și mișcări de rotare sau flectare a capului, de torsiune a trunchiului, de ridicare sau deplasare a membrelor, ticuri cu aspect de deglutiție, oftat, expirat forțat sau sub forma unor strigăte nearticulate, a pronunțării involuntare de silabe sau cuvinte, mereu aceleași.

Uneori ticurile au o singură localizare, alteori manifestările sînt multiple, exteriorizîndu-se simultan sau succesiv. Caracteristica principală a ticurilor psihogene o constituie marea lor variabilitate și mobilitate. Aceasta privește atît intensitatea și frecvența cu care ele se manifestă cît și aspectul lor clinic. Dispar total în somn și se agravează în stări emoționale sau de oboseală. Un efort de voință, o activitate motorie bine automatizată sau distragerea atenției le pot diminua sau chiar suprima. În timp se intensifică sau multiplică, se ameliorează, devin mai variate sau pot dispărea și reapărea după o vreme în altă parte sau într-o altă înfățișare.

Meige (1905) a fost primul care a atras atenția asupra faptului că adesea ticul este precedat de o stare de tensiune și disconfort, senzație care se accentuează la încercarea de a reprima voluntar mișcarea, apropiind ticurile de fenomenele obsesive. Din acest punct de vedere, Moron (1983) descrie două tipuri de ticuri : ticuri fără caracter obsesional net și ticuri în care componenta obsesională este manifestă.

Examenul clinic al copilului cu ticuri decelează foarte frecvent și alte tulburări nevrotice. Este vorba de instabilitate emoțională, tulburări de somn, cefalee, astenie psihică și fizică, crize de anxietate, frici, enurezis etc.

Sînt foarte variate stresurile acute sau cronice capabile să determine apariția ticurilor : situații conflictuale familiale cronice, educație anxiogenă sau perfecționistă, părinți cu simptome obsesionale, intervenții chirurgicale (în special amigdalectomii), separarea de părinți, afecțiuni oculare sau ale căilor respiratorii, spaime (mai mult sau mai puțin severe) etc. La acestea, uneori, se adaugă și condiții favorizante : Meige și Feindel (1902) aduc în discuție existența unui grad de debilitate motorie ; Zausmer (1954), Torup (1962), Corbet și colab. (1969) relevă prezența unui procent crescut de antecedente psihiatrice la antecesori ; Zausmer (1954), Rouart (1947), Torup (1962) și alții insistă asupra prezenței unor particularități caracteriale și temperamentale care fac dificilă socializarea copilului (impresionabilitatea, anxietatea, timiditatea, capriciozitatea, scrupulozitatea și, de asemenea, trăsăturile obsesionale) ; după Dugas și colab. (1975) și Moron (1983) două sînt aspectele esențiale ale personalității *tiqueur*-ului : ambivalența (antinomia) atitudinilor relaționale pe axa supunere-revoltă și întîrzierea în dezvoltarea afectivă. Printre factorii adjuvanți aduși în discuție se înscriu și întîrzierea în maturație și antecedentele personale patologice cauzatoare ale unor leziuni organice cerebrale. Cu toate acestea, în mod obișnuit copilul cu ticuri se caracterizează printr-o dezvoltare mintală bună (Corbet și colab., 1969), chiar peste medie (Kivala, 1979). Simson (1958) subliniază faptul că apariția preferențială a ticurilor în intervalul de vîrstă 6—7 ani, ține de diferențierea mai fină a motricității în această perioadă a dezvoltării, cu întărirea controlului cortical asupra centrilor subcorticali. Insuficienta maturizare și, adăugăm noi, suprasolicitarea legată de deprinderea scrisului, constituie elemente care facilitează acțiunea factorilor psihotraumatizanți.

Mecanismele care duc la apariția ticurilor sînt și ele multiple. Furmanov (citat de Suhareva, 1959) enumeră :

a) Imitația unor gesturi sau mișcări (15,6% din cazuri) care prin repetare devin obișnuință. Neige și Feindel (1902) susțin că „nimic nu este mai contagios decît ticul la cei predispuși".

Furmanov oferă exemplul unui copil care iubea iepurii de casă și din acest motiv a început (studiindu-se în oglindă) să imite mișcările buzelor și nasului de iepure. Odată fixate tulburările nu au mai putut fi cu ușurință îndepărtate în ciuda pedepselor părinților, ironiilor colegilor și dorinței copilului. În acest fel, la început simple deprinderi, ticurile s-au transformat în tulburare nevrotică odată cu apariția anxietății și a trăirii traumatizante a defectului.

b) Fixarea unor reacții care un timp au avut rol de apărare, mecanism întîlnit la 37,5% din cazuri. Prezența unei îmbrăcăminți incomode, existența unei conjunctivite, gesturi de evitare a unui pericol se pot fixa continuînd să se manifeste sub formă de tic.

Dăm exemplul unui caz observat de noi la care ticul consta într-o mișcare de deplasare spre spate a capului apărută pentru prima dată în tren în timp ce, privind pe fereastră, un accelerat a trecut pe neașteptate din sens opus.

c) În 17% din cazuri, ticurile au apărut după traumatisme psihice acute (certuri în familie, spaimă legată de cîini etc.).

d) Acțiunea îndelungată a unor traume psihice diverse a fost găsită de către autor în 29,8% din cazuri.

Apărute la început ca simple reacții, ticurile pot ca, în timp, urmare a asocierii unor factori multipli, să evolueze transformîndu-se în nevroze mai mult sau mai puțin autentice. Simson (1958) consideră că trauma psihică determină apariția unor puncte de excitație stagnantă în scoarța cerebrală în jurul cărora se dezvoltă inhibiția externă, ultima explicînd apariția fenomenologiei psihice asociate (anxietate, neîncredere). Prin mecanisme de inducție, inhibiția corticală determină dezinhibiție subcorticală cu apariția hiperkineziilor. În condițiile unei inerții a focarelor patologice de excitație hiperchineziile se fixează. Ivanov-Smolenski consideră că o serie de tulburări nevrotice, printre care și ticurile, reprezintă forme patologice de reflex condiționat. Teoria învățării, spune Silver (1980), apreciază ticul ca simptom care este la origine o reacție de evitare condiționată. Reîntărită ca urmare a satisfacerii temporare a unor nevoi, ticul continuă să se mențină apoi ca răspuns învățat separat de circumstanțele originare care l-au generat.

Diagnosticul ticurilor nevrotice nu ridică probleme dificile dacă relația cauză (factor psihogen) — efect este mai mult sau mai puțin evidentă, ori caracterul funcțional și mobilitatea tulburărilor sînt demonstrabile, iar simptomatologia generală nevrotică este prezentă. În cazurile mai dificile se impune un foarte atent *diagnostic diferențial*. Se vor avea în vedere :

— *spasmele musculare și miocloniile* care sînt manifestări mai simple, mai localizate și mai omogene ; ele nu afectează grupele musculare în funcţie de legătura lor funcţională, nu dispar totdeauna în somn, nu pot fi reproduse şi nici reprimate voluntar ;

— *stereotipiile şi ritmiile motorii* apar în situaţii specifice (psihoze, deficienţe psihice grave) şi nu au bruscheţea caracteristică ticurilor ;

— *manierismele* sînt, spre deosebire de ticuri, acte motorii voluntare complexe implicînd o succesiune de acţiuni combinate ce se desfăşoară în ritmul uzual al activităţii cotidiene ;

— *coreea* (mai ales în fazele de debut sau pe cale de remisiune) are mişcări ce apar pe fond de hipotonie, sînt neregulate, nerepetitive, nu pot fi suprimate voluntar, au un caracter mai amplu şi mai grotesc semnificînd o disociere a sinergiei musculare normale ; în cazurile atipice, contextul clinic general, datele de anamneză şi de laborator (normale în cazul ticurilor) aduc suficiente argumente diagnostice ;

— *mişcările atetozice* sînt evident mai lente, afectează în general segmentele distale şi nu pot fi suprimate voluntar ;

— *ticurile organice* se deosebesc prin caracterul lor mai stabil, stereotip şi relativ mai elementar, nu dispar în somn şi nu pot fi stăpînite voluntar ; examenul clinic şi de laborator poate pune în evidenţă şi alte semne de leziune organică ;

— *maladia Gilles de la Tourette* (boala ticurilor) este considerată tot mai mult astăzi ca afecţiune de natură organică. Diagnosticul său, nu întotdeauna uşor, se bazează pe : aspectul mai polimorf, mai amplu şi mai stabil al tulburărilor, dar mai ales pe asocierea de compulsiuni verbale cu aspect ecolalic şi sub forma unor cuvinte sau expresii cu conţinut obscen ;

— *deprinderile motorii patologice*, rezultat al unor simple imitaţii sau al unor reacţii de apărare a căror utilitate este greu de infirmat, sînt dificil de deosebit de ticuri fără o analiză atentă care să releve absenţa semnificaţiei lor psihologice, emoţionale sau simbolice. Trebuie subliniat însă atît faptul că, trăite traumatizant, ele se nevrotizează pe nesimţite, cît şi că unii copii nevrotici automatizează foarte uşor o serie de mişcări ce un timp au avut un caracter utilitar sau voluntar.

Moron (1983) afirmă că „nimic nu este mai capricios şi mai imprevizibil ca evoluţia ticurilor şi nimic nu permite să se anticipeze viitorul lor". De cele mai multe ori ticurile sînt de mică amploare, pasagere şi foarte mobile, dispărînd pentru lungi perioade de timp, motiv pentru care familia nici nu solicită asistenţă medicală. Alteori dimpotrivă, sînt mai intense, mai polimorfe, mai supărătoare, agravîndu-se sau ameliorîndu-se periodic. Ele perturbă profund contactul social al copilului şi se răsfrîng nefavorabil asupra personalităţii sale. În special pubertatea şi adolescenţa sînt perioadele în care recidivele sînt foarte frecvente şi foarte tenace. Oricum, numărul adulţilor cu ticuri este cu mult mai mic decît cel al copiilor sau adolescenţilor suferinzi, aspect care subliniază faptul că prognosticul este favorabil într-un important număr de cazuri.

Tratamentul ticurilor psihogene implică îmbinarea judicioasă a unei game variate de mijloace şi metode care trebuie să ţină seama în acelaşi timp de particularităţile personalităţii copilului cît şi de cele ale ambianței sale socio-familiale. Consilierea familiei și eliminarea pe cit posibil a factorilor psihotraumatizanți reprezintă una din condițiile indispensabile tratamentului și prevenirii recidivelor. Tratamentul medicamentos urmărește eliminarea anxietății și dispoziției depresive, relaxarea musculară și tonifierea generală a organismului. În același scop se pot folosi Diazepamul, Tioridazina, Meprobamatul și preparate antidepresive (imipramina, amitriptilina, clorimipramina etc.). Rezultate foarte bune au fost raportate de foarte mulți autori cu Haloperidol și de asemenea cu Majeptil, în doze mici, sub protecție de Romparkin. Tratamentul fizio- și kinetoterapic realizează relaxarea musculară și tinde să reducă instabilitatea și debilitatea motorie care s-ar asocia ticurilor. Meige și Feindel au propus o tehnică specială de gimnastică: pacientul, în fața oglinzii, execută lent, cu segmentele de partea opusă aceleași mișcări ca și ale ticului. Se mai recomandă gimnastică ritmică și mișcări cu scopul de a întări musculatura antagonistă mișcării din timpul ticului. Metodele psihoterapice și de terapie comportamentală ce folosesc numeroase tehnici au fost și sînt și ele utilizate cu succes.

F) Aparatul logo-fonator. Limbajul, funcție strîns legată de viața de relație a individului reflectă cu o deosebit de mare sensibilitate tot ceea ce înseamnă trăire emoțională. În același timp, complexitatea sa mare și faptul că este o achiziție relativ nouă din punct de vedere filogenetic îl fac și foarte fragil la stres.

Mutismul reactiv se prezintă cel mai adesea ca o reacție mai mult sau mai puțin pasageră, răspuns la situații psihotraumatizante acute sau subacute, ce survin pe neașteptate. De fapt foarte multe din reacțiile și stările reactive de șoc și subșoc au în contextul lor ca simptom ce ocupă un plan secundar și mutismul. Uneori însă, mutismul ocupă locul principal în tabloul clinic al unor manifestări psihogene de mai scurtă sau mai lungă durată. Expresii de felul „am amuțit de spaimă" revin adesea în relatările celor care au trecut prin momente dramatice. Sînt însă și situații în care mutismul are o durată relativ mai mare afectînd adaptarea copilului la mediu și complicîndu-i serios existența.

După aspectul clinic se descrie un mutism reactiv total și unul electiv. *Mutismul reactiv total* se instalează de regulă brusc în urma unui șoc afectiv sau amenințări intense neașteptate. Copilul nu comunică deloc cu anturajul, uneori nici prin semne. Durează cîteva zile (sau mai mult) după care, de regulă, dispare spontan, uneori trecîndu-se printr-o perioadă de balbism (vezi logonevroza). Tulburarea trebuie deosebită clinic de mutismul isteric care are un caracter recurent, apare la situații conflictuale mai mult sau mai puțin modeste, ca forme de apărare sau ca mijloc de a depăși unele dificultăți sau de a obține un beneficiu oarecare. *Mutismul electiv* se manifestă numai în prezența unei anumite persoane sau numai într-un anumit cadru, bine determinat. Apare la intrarea în cămin, grădiniță sau școală, în cazul schimbării colectivității, clasei sau educatorului ori în urma unor conflicte, pedepse sau dificultăți. Se întîlnește în mod obișnuit la copii inhibați, timizi, dependenți sau întîrziați psihic, ca și la cei crescuți în condiții familiale nesecurizante, despotice sau hiperprotectoare.

Mutismul reactiv se rezolvă de cele mai multe ori în urma scoaterii copilului din contextul psihotraumatizant sau a schimbării condițiilor. Este în plus nevoie de tact și răbdare oferind copilului posibilitatea adaptării treptate la noile condiții. Un tratament sedativ, anxiolitic sau antidepresiv este uneori necesar. Terapia de joc are și ea un rol important în rezolvarea dificultăților de adaptare a copilului.

Logonevroza (bîlbîiala nevrotică, balbismul) este constituită dintr-un complex de tulburări funcționale determinate psihogen care constau îndeosebi în dereglarea coordonării activității musculaturii care intervine în fonație. Se dezorganizează astfel sinergia normală dintre diferitele grupe musculare, ordinea firească cu care ele trebuie să intervină și jocul fin al musculaturii ago-antagoniste, cu apariția de contracții tonice, clonice și tonico-clonice parazite ce împiedică efectuarea normală a actului vorbirii. Trebuie subliniat faptul că nu orice balbism este obligatoriu și nevrotic. Pentru aceasta este nevoie ca el să se încadreze într-un tablou clinic compus din elemente nevrotice de tip astenic, anxios, depresiv sau obsesiv și firește să aibă o origine psihogenă.

Logonevrozele se întîlnesc relativ frecvent: aproximativ 4% din copii (Strunck, 1974) au avut astfel de tulburări fie și numai cu caracter pasager. De regulă tulburările apar în intervalul de vîrstă 3—7 ani (perioada trecerii la vorbirea în propoziții și fraze și a constituirii dialogului). Pubertatea și adolescența reprezintă și ele perioade de fragilitate crescută în care adesea au loc recăderi ale unor tulburări mai vechi, remise.

Acționînd acut, subacut sau cronic, factorii psihotraumatizanți ce pot genera logonevroza sînt foarte numeroși: circumstanțe stresante neobișnuite, neașteptate sau foarte intense; spaime, amenințări sau pericole reale sau potențiale; tulburări ale relației copilului cu anturajul socio-familial; preocupări exagerate ale familiei în ceea ce privește modul în care copilul pronunță etc. Acțiunea lor este însă mult favorizată atît de strînsa legătură care există între limbaj și viața afectivă cît și de marea complexitate a funcției articulatorii, care implică coordonarea fină a numeroase grupe musculare aparținînd unor sisteme funcționale foarte diferite. Pe de altă parte, la copil capacitatea articulatorie se află mult în urma celei de înțelegere a limbajului, ceea ce face să apară un decalaj-obstacol între gîndire și cuvîntul rostit, între voința de a vorbi și posibilitatea de a da ideilor o formă verbală. În plus, limbajul devine foarte repede o formă directă și facilă de a exprima voința, independența, un punct de vedere personal și de a descărca în același timp agresivitatea acumulată sau de a realiza *catharsis*-ul. El se implică astfel în conflicte și culpabilizări, fiind concomitent și o nouă cale prin care stresul capătă conținut și semnificație. Toate explică sensibilitatea deosebită a limbajului față de trăirile psihotraumatizante.

Subliniind complexitatea factorilor și situațiilor ce concură la apariția logonevrozelor, Duhrsen atrage atenția asupra faptului că adesea mamele copiilor afectați vorbesc prea repede și mult, neavînd răbdare să și asculte. Și alte particularități ale mamelor copiilor balbici sînt aduse în discuție: mame anxioase (Jonhson, 1955; Wyalt, 1959), insecurizante și infantile (Aimard, 1972). Între factorii favorizanți mai sînt menționate : anumite particularități ale personalității (Kocerghina, 1962), ereditate similară încărcată (17,5% din cazuri după Gridneva, 1976 ; 34% după Ajuriaguerra și colab., 1974), dispraxie facio-buco-linguală (Strunck, 1974), concomitența unui mediu bilingv în familie și, de asemenea, ca și în celelalte nevroze, surmenaj, stări toxice și afecțiuni somatice care slăbesc rezistența organismului.

În ceea ce privește mecanismele patogenice, Hvațev insistă asupra tulburării funcției de coordonare a contracției mușchilor care intervin în limbaj ca urmare a dereglării proceselor excito-inhibitorii corticale. Seemann (1967) consideră că în balbism factorii emoționali determină o modificare a activității aparatului strio-palidal.

Clinic, manifestările constau în întreruperi intempestive ale cursului vorbirii ori în repetarea explozivă și sacadată de sunete sau silabe ca urmare a tulburărilor care survin în respirație, fonație și articulare. La acestea se adaugă modificări de tonalitate a vocii, sincinezii diverse și o serie de tulburări psihice.

Tulburările respiratorii sînt cele mai evidente. Ele afectează numai mișcările respiratorii din timpul actului vorbirii, nu și pe cele obișnuite. Se descriu : respirația superficială, inevrsarea celor doi timpi respiratori (inspir în loc de expir și invers), pauze prea lungi între cei doi timpi respiratori și de asemenea o respirație prea precipitată sau sacadată.

Tulburările fonatorii se datoresc asinergiei în contracția musculaturii laringelui, cloniilor și spasmelor tonice tranzitorii ; apar astfel sunete repetate, scurte, explozive sau aspre, prelungite și modificări ale tonalității vocii.

Tulburările în articularea cuvintelor se datoresc asinergiei contracției musculaturii limbii, buzelor, vălului palatin etc.

Balbismul este însoțit și de o serie de *mișcări sincinetice parazitare :* grimase faciale, mișcări ale membrelor superioare și trunchiului, precum și o serie de gesturi asociate, folosite de logonevrotic ca ajutor pentru depășirea obstacolului din vorbire. Cu timpul astfel de gesturi se fixează căpătînd un anumit grad de automatism.

În timp ce vorbește, logonevroticul prezintă adesea o serie de *reacții vegetative* ca îmbujorarea feței, transpirație, tahicardie etc.

Bîlbîiala nevrotică se caracterizează printr-o mare variabilitate a intensității tulburărilor de vorbire, acestea variind de la un moment la altul și în timp, în special ca urmare a schimbărilor climatului emoțional. Într-o ambianță liniștită, calmă, lipsită de tensiune, tulburările se atenuează pînă la dispariție, în timp ce, dimpotrivă, oboseala, factorii emoționali, momentele de tensiune sau dorința expresă de a nu se bîlbîi, agravează foarte mult dificultățile de vorbire. În același timp trebuie subliniat că vorbirea șoptită nu este afectată, tot așa cum dacă balbicul este pus să cînte, să recite o poezie bine învățată sau să spună ceva ce știe foarte bine (să numere, să spună zilele săptămînii etc.), tulburările se atenuează sau devin de nesesizat.

Examenul clinic al logonevroticului pune în evidență și prezența unei simptomatologii ținînd de *starea general nevrotică* cum ar fi : fatigabilitate, irascibilitate, insomnie, uneori coșmaruri nocturne, anxietate, dispoziție depresivă etc. Conștiința bolii frămîntă adesea obsedant pe balbic, mai ales dacă este mai mare. Acesta trăiește dureros sentimentul infirmității, glumele și ironiile celorlalți, devine retras, închis în sine, necomunicativ, suspicios, este preocupat să evite și caută să ocolească cuvintele mai dificile, recurgînd la perifraze sau la utilizarea unor expresii parazite („ei bine“, „zice“, „deci“). De asemenea teama de a nu întîlni cuvintele greu de pronunțat se transformă într-o așteptare anxioasă și uneori într-o adevărată logofobie (teamă de a vorbi). Din aceste cauze construcțiile gramaticale devin greoaie, încărcate de cuvinte parazite sau de sinonime ce nu redau fidel conținutul ideilor.

Se disting mai multe forme clinice de balbism nevrotic și anume :

— în *forma tonică* dificultatea vizează pronunțarea sunetelor situate de obicei la începutul cuvintelor sau propozițiilor ; acestea sînt marcate prelung, după care întregul cuvînt sau întreaga propoziție sînt pronunțate precipitat, exploziv, ca de exemplu : „C... casă“, „M... masă“;

— *forma clonică* se caracterizează prin repetarea sacadată și explozivă a uneia sau mai multor silabe, de obicei de la începutul cuvintelor, ca în exemplul : „Să-să-să me-me-mergem îm-împreună la-la el“ ;

— *forma tonico-clonică* cea mai frecventă, îmbină cele două tipuri menționate.

Diagnosticul balbismului nevrotic nu ridică probleme deosebite. El se bazează pe evidențierea caracterului funcțional al tulburărilor, pe prezența factorilor psihogeni și a tabloului clinic general nevrotic, pe absența semnelor clinice și de laborator semnificative pentru organicitate. Se exclud astfel *tulburările* de vorbire ale *copiilor cu întîrziere în dezvoltarea vorbirii* sau cu *encefalopatii infantile*, ca și pe ale celor ce semnifică prezența unor *tulburări neurologice distonice* de origine extrapiramidală sau cerebeloasă avînd ca substrat fruste leziuni organice. Trebuie menționat și faptul că uneori și *copiii normali* prezintă, în perioada în care încep să vorbească, o elocuțiune întreruptă de pauze, căutînd sau repetînd cuvîntul. Cea mai mare parte dintre ei trec repede peste această perioadă de ezitări și încep să vorbească curent.

Evoluția logonevrozelor este dificil de anticipat. O parte a cazurilor se vindecă spontan sau în urma unor modeste măsuri terapeutice. Alteori vindecarea cere eforturi deosebite și multă răbdare. Recidivele sînt frecvent întîlnite în special la pubertate și adolescență sau cu ocazia unor insuccese sau momente mai dificile de viață.

Prognosticul este în general rezervat la cazurile la care tratamentul nu a fost aplicat de la început mai ales dacă s-a instalat logofobia. În plus, perturbînd contactul social al copilului, persistența tulburărilor logonevrotice induc modificări ale caracterului și a personalității realizînd, în timp, adevărate dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalității.

Tratamentul balbismului nevrotic necesită un complex de măsuri care reclamă intervenția medicului, logopedului și anturajului. Un rol important îl are îndepărtarea factorilor psihotraumatizanți. Psihoterapia și tratamentul logopedic urmăresc reducerea stării de tensiune și insuflarea încrederii în reușită. Tratamentul logopedic vizează reeducarea respiratorie, fonatorie și articulatorie, concomitent cu instituirea complexului de măsuri terapeutice comune tuturor nevrozelor. Pentru prevenirea recidivelor (la pubertate) sînt necesare măsuri profilactice vizînd un regim de viață echilibrat și orientarea către activități care să evite o mobilitate prea mare a relațiilor interpersonale.

G) Tulburările nevrotice ale somnului. *Insomnia, dificultățile de adormire, somnul agitat* (întrerupt, superficial, neodihnitor), *cu coșmaruri, somnilocvia* etc., constituie fenomene comune, prezente izolat sau în diferite combinații la aproape toți nevroticii, sau fenomene pasagere la copiii care trăiesc în condiții psihotraumatizante. Alteori însă, tulburările de somn iau forma pavorului și a automatismului ambulator nocturn, manifestări cu caracter paroxistic și recurent, ce pot domina prin frecvență tabloul clinic nevrotic.

Pavorul nocturn nevrotic (PNN) este o tulburare de somn cu caracter paroxistic, apariție periodică și origine psihogenă, întîlnită relativ frecvent la copil.

Brusc, fără o cauză aparentă, somnul este întrerupt de o criză de spaimă : copilul se ridică în șezut sau dă să fugă, se agită, gesticulează, plînge, fața îi este congestionată sau palidă, respirația întretăiată, pulsul accelerat ; mimica și comportamentul general exprimă frica sau groaza pe care o trăiește copilul. Nu este exclusă prezența unor tulburări de percepție. Uneori cuvinte, fragmente de propoziție sau comportamentul general al copilului pot permite să se deducă, în mare, conținutul trăirilor copilului. În criză, copilul nu înțelege ce este întrebat, răspunsurile sînt absente, evazive sau alături de subiect. Contactul cu realitatea este și el grav afectat, nu recunoaște pe cei din jur, în ciuda eforturilor acestora de a-l liniști. Încercările de a-l trezi sînt infructuoase și dacă totuși la insistențe deosebite reușesc, copilul nu înțelege ce se petrece cu el și nu poate oferi o explicație tulburărilor.

În general episodul durează cîteva minute, după care copilul se liniștește, se culcă și readoarme imediat fără ca a doua zi să-și amintească cele petrecute (amnezie lacunară). Tulburările se repetă la intervale neregulate de timp, uneori de mai multe ori pe noapte, alteori noapte de noapte sau mai rar. Adesea survin în salve perturbînd somnul mai multor nopți la rînd pentru ca apoi să dispară un timp.

Automatismul ambulator nocturn nevrotic (AANN) sau *somnambulismul*, este o tulburare ce apare spontan, de regulă în prima parte a somnului, are caracter paroxistic și origine psihogenă.

Pe neașteptate, din somn, copilul se ridică în șezut, se dă jos din pat, umblă prin cameră ocolind obstacolele de parcă ar intenționa să meargă undeva, după care se reîntoarce și-și continuă somnul. Alteori deambulația este de mai lungă durată și mai complexă, copilul putînd să caute prin sertare, să părăsească încăperea pe ușă sau fereastră, să circule pe culoar și chiar mai departe de casă, executînd în mod automat acte mai mult sau mai puțin complexe : deschisul sau descuiatul ușilor și ferestrelor, uneori mersul pe balustrada balcoanelor (cu o abilitate de care în condiții normale n-ar fi capabil).

În timpul crizei ochii sînt deschiși, privirea rătăcită, mișcările sînt mai lente. Obișnuit, în aceste momente copilul nu vorbește, nu răspunde la întrebări, nu recunoaște pe cei din jur și nu reacționează adecvat la prezența lor. Uneori poate însă pronunța unele cuvinte sau frînturi de propoziție, fapt care denotă prezența unor conținuturi mentale ce rar pot aminti întîmplări sau fapte petrecute în cursul zilei. De regulă, pe perioada crizei copilul nu poate fi trezit; dacă totuși, după insistențe deosebite, acest fapt reușește, somnambulul apare dezorientat, confuz, nu știe și nu înțelege ce este cu el și nu este capabil să ofere o explicație a celor petrecute. Nici a doua zi nu știe ce s-a petrecut în cursul nopții (amnezie lacunară). Uneori tulburările sînt frecvente, noapte de noapte, alteori mai rare, crizele sînt separate de intervale variabile de timp.

Pavorul și automatismul ambulator nocturn sînt manifestări relativ frecvent întîlnite la copil și adolescent (în jur de 15% din cazuri după Kales, 1968), incidența lor scăzînd cu vîrsta (Broughton, 1970, Popoviciu și colab., 1980).

În geneza pavorului și automatismului ambulator intervin numeroși factori din care Popoviciu și colab. (1984) enumeră: predispoziția familială, factori psihotraumatizanți, imaturitatea cerebrală, epilepsia, stări febrile, unele droguri, spasmofilia, parazitoze intestinale și efortul fizic intens și prelungit. Anumite trăsături de personalitate au fost și ele menționate printre particularitățile copilului cu pavor și automatism ambulator nocturn: copii instabili, impulsivi, irascibili, fricoși, dar mai ales anxioși. De altfel pavorul nocturn este considerat ca *atac de anxietate nocturnă* și descris adesea în cadrul formelor de manifestare ale nevrozei anxioase. Uneori factorii enumerați mai sus pot juca fiecare în parte un rol determinant în apariția tulburărilor; de cele mai multe ori însă, ei se înscriu doar ca factori ce intervin favorizînd apariția și evoluția manifestărilor psihogene care după opinia celor mai mulți autori sînt de departe și cele mai frecvent întîlnite la copil și adolescent.

Adesea PNN și AANN apar sau cresc în frecvență imediat după emoții negative puternice, situații conflictuale sau evenimente dramatice, intens încărcate emoțional, trăite in cursul zilei. De asemenea, povestirile spuse seara la culcare sau vizionarea unor programe de televiziune cu scene terifiante sau eronat înțelese de către copil pot și ele genera sau întreține tulburările. În astfel de cazuri manifestările patologice de somn se apropie mai mult de reacții nevrotice decît de nevroze. Alteori PNN și AANN apar la copii îndelung supuși unor situații stresante de viață, la care tulburările păstrează un vizibil raport cu dinamica conflictuală, dar au o evoluție mai îndelungată, reflectînd de fapt conflicte mai mult sau mai puțin interiorizate și deci o tulburare nevrotică. Există și posibilitatea ca PNN și AANN să apară ca fenomene tranzitorii în perioada de remisie a psihozelor reactive.

Cu toate că astăzi se pot efectua înregistrări poligrafice de somn, examene teleelectroencefalografice, monitorizare video și electroencefalografie computerizată, mecanismele de producere a PNN și AANN rămîn încă insuficient cunoscute. Cei mai mulți autori sînt de acord că, de regulă, manifestările apar în perioadele de somn lent profund. Broughton (1973 și 1980) vorbește de tulburări de trezire *(disorders of arousal)* care constau într-o formă de somn disociat reprezentat de un episod de trezire EEG *(pattern* EEG de veghe) ce apare în condițiile în care, din punct de vedere clinic, subiectul continuă să doarmă. După

Gastaut (1975), stările de tensiune psihică reprimate în cursul zilei se eliberează în anumite stadii ale somnului manifestîndu-se clinic sub forma tulburărilor paroxistice.

Diagnosticul PNN și AANN se bazează pe : evidențierea existenței unor factori psihotraumatizanți și a corelației dintre aceștia și frecvența și uneori conținutul tulburărilor ; existența unui tablou clinic în care sînt prezente și alte manifestări nevrotice ; absența modificărilor EEG și a unor tulburări mari de organizare a somnului la înregistrările polarografice ; eficiența măsurilor de psihoigienă și psihoterapie.

Diagnosticul diferențial implică eliminarea acelor tulburări paroxistice de somn, similare din punct de vedere clinic dar cauzate de factori organici sau somatici. Cel mai important și cel mai dificil diagnostic rămîne însă cel cu tulburările clinic asemănătoare, dar avînd un substrat epileptic.

Este drept, a rămas în urmă perioada în care apropierea pavorului și automatismului ambulator nocturn de epilepsie domina gîndirea clinică. Există astăzi un consens în ceea ce privește ideea că numai foarte rar respectivele manifestări au caracter epileptic. Cu toate acestea Broughton (1978) insistă asupra faptului că pavorul și automatismul ambulator nocturn trebuie delimitate cu multă atenție de manifestările epileptice. Este vorba de crizele parțiale complexe de tip psiho-motor cu origine obișnuită în lobul temporal anterior sau frontal ce pot fi confundate cu automatismul ambulator și de asemenea de crizele, rar întîlnite, cu origine în lobul temporal și aspect de teamă paroxistică, asemănătoare pavorului. Clinic se insistă asupra aspectului vizibil mai stereotip și asocierii și a altor fenomene paroxistice nocturne în cazul manifestărilor cu substrat organic, eventual epileptic. Este cert însă că astfel de argumente nu pot oferi certitudinea cu atît mai mult cu cît, se știe, factorii organici favorizează uneori și apariția manifestărilor cu caracter funcțional. Nici prezența unor manifestări nocturne sau diurne epileptice tipice, atît de mult invocate altădată, nu mai sînt astăzi argumente valabile de diagnostic. Epilepticii pot prezenta și prezintă frecvent tulburări paroxistice funcționale de somn.

Astăzi în diagnosticul diferențial de certitudine al PNN și AANN de manifestările asemănătoare cu caracter epileptic accentul cade pe : examenul teleelectroencefalografic concomitent cu monitorizarea video a bolnavului, pe probele de activare prin somn natural sau indus medicamentos și, de asemenea, pe proba răspunsului pozitiv la administrarea de fenitoină și reapariției crizelor după sevraj terapeutic în cazul epilepticului (Milea, 1981).

Evoluția PNN și AANN este în general favorabilă, manifestările prezentînd o tendință spontană la rărire (chiar dispariție) pe măsură ce copilul crește. De asemenea, un tratament bine condus duce la dispariția promptă a tulburărilor.

Tratamentul (PNN și AANN) nu creează probleme deosebite în cazul în care nu intervin și alți factori favorizanți. În general eliminarea cauzelor este suficientă pentru a asigura dispariția tulburărilor. Un tratament anxiolitic (Hidroxizin, Diazepam sau Meprobamat etc.) ori adăugarea unor preparate hipnotice (amital sodic, Nitrazepam, Ciclobarbital etc.) se impun în caz de eșec. El nu va fi indicat la cazurile cu tulburări relativ rare, mai ales dacă este evident faptul că în timp ele nu manifestă o tendinţă la agravare. Măsurile privind eliminarea eventualilor factori adjuvanţi (spasmofilie, helmintiază, condiţii proaste de somn) sînt şi ele de mare importanţă.

II) Tulburările nevrotice de conduită (deprinderile nevrotice). Se includ în acest capitol un grup polimorf şi particular de tulburări de mică amploare cu origine psihogenă şi caracter benign ce se întîlnesc mai ales la copilul mic: suptul degetului şi limbii, legănatul, onicofagia şi tricotilomania.

Sînt acte voluntare, cu caracter repetitiv, ce par să se fi fixat ca urmare a faptului că oferă un anumit fel de plăcere copilului sau că asigură descărcarea unor stări de tensiune şi disconfort. Reprimarea lor voluntară (posibilă, dar nu şi dorită) sau împiedicarea din afară a desfăşurării lor trezesc disconfort, nemulţumire şi chiar opoziţie din partea copilului. Se întîlnesc în special la copiii carenţaţi afectiv, la cei lipsiţi de stimulare şi grija maternă ca şi la cei care trăiesc într-un climat represiv, conflictual sau intens frustrant.

Suptul degetului, a limbii sau mai rar, al unui obiect oarecare (colţul cearşafului), constituie o tulburare frecvent întîlnită la antepreşcolar şi preşcolar. Copiii recurg la astfel de activităţi mai ales în perioadele de singurătate, de tensiune sau înainte de adormire. Unii copii nu pot adormi dacă nu îşi sug degetul. Obişnuit tulburarea dispare spontan, odată ce copilul se face mai mare. Alteori ea continuă pînă la adolescenţă, provocînd deformaţii ale arcadelor dentare şi palatului osos.

Legănatul poate interesa capul sau întreg corpul. El este de obicei prezent adesea la copilul mic unde uneori ia alură de joc. Se prea poate ca el să ofere copilului, prin stimulare vestibulară, o plăcere similară cu cea determinată de legănatul obişnuit, întrucît împiedicarea sa de către anturaj determină nemulţumire sau plîns.

Onicofagia („rosul unghiilor", uneori şi a părţilor moi periungheale) este şi ea o tulburare întîlnită adesea la copilul şi adolescentul (mai rar la adult) ce trece prin momente de tensiune emoţională. Uneori tulburarea este tranzitorie, revenind şi dispărînd în funcţie de prezenţa sau absenţa momentelor de stres. Alteori manifestarea este atît de tenace încît copilul nu are nevoie să-şi taie unghiile, ajungînd (în anumite cazuri) chiar să prezinte panariţii ca urmare a infectării rănilor pe care şi le produce.

Tricotilomania (smulgerea părului din gene, sprîncene sau de pe cap): obişnuit copilul alege părul fir cu fir, într-o manieră aproape automată, dar cu o răbdare deosebită şi cu un fel de plăcere, satisfacţie sau nevoie ce la unele cazuri poartă vizibil amprenta unui act obsesiv-compulsiv. În general smulgerea părului are loc în momentele de concentrare la învăţat sau de tensiune emoţională. Uneori părul este tocat mărunt în dinţi şi înghiţit.

Tricotilomania se întîlneşte de regulă la copilul de vîrstă şcolară şi cu toate că acesta se simte jenat de aspectul inestetic se poate ajunge pînă la depilarea completă a genelor, sprîncenelor sau a unor porţiuni importante din părul capului. Copilul afirmă că nu vrea, că doreşte şi caută să se abţină, dar că de fiecare dată îşi dă prea tîrziu seama de ceea ce a făcut.

Tratamentul deprinderilor nevrotice urmărește în primul rînd depistarea și îndepărtarea cauzelor lor. Terapia de joc și ocupațională, psihoterapia rațională și medicația (anxiolitică, antidepresivă) sînt la unele cazuri de un real folos.

2.5.2.2. NEVROZE ȘI REACȚII NEVROTICE ASEMĂNĂTOARE CU CELE ÎNTÎLNITE LA ADULT

De la început trebuie subliniat faptul că sistematizarea formelor clinice de nevroze este la adult o problemă departe de a fi rezolvată, numărul formulelor produse de diferiții autori fiind destul de mare. De aceea doar se vor enumera tipurile clinice menționate în tabelul analitic al clasificării internaționale (CIB-9), care cuprinde formele : 300.0 — anxioasă, 300.1 — isterică, 300.2 — fobică, 300.3 — obsesională și compulsivă, 300.4 — depresivă, 300.5 — neurastenică, 300.6 — sindromul de depersonalizare, 300.7 — hipocondriacă și 300.8 — alte forme.

Se înțelege că la vîrsta infanto-juvenilă astfel de forme clinice se întîlnesc rar și în general la copii al căror nivel de dezvoltare psihică permite o prelucrare adecvată a situațiilor psihotraumatizante. În plus, manifestările sînt mult mai slab conturate, mai polimorf structurate și mai mobile, fapt care face individualizarea lor mai dificilă și explică diferențele de opinii între diferiții autori în ceea ce privește numărul și denumirea lor. Formele care se regăsesc cel mai constant în diferitele clasificări (Suhareva, 1959 ; Ajuriaguerra, 1974 ; Anthony, 1975 ; Kovalev, 1979 ; Mazet și Houzel, 1979) sînt : nevroza anxioasă, nevroza obsesivă, nevroza fobică și nevroza isterică. La acestea se adaugă și formele: astenică, depresivă și hipocondriacă.

Luînd în considerație faptul că în mod obișnuit astenia psihică, anxietatea și depresia constituie simptome mai mult sau mai puțin comune nevrozelor și că, de regulă, fenomenele obsesive coexistă cu cele fobice, ne însușim opinia lui Predescu (1976) care descrie : nevroza astenică (formele : simplă, depresivă, anxioasă și cenestopată), nevroza obsesivo-fobică și nevroza isterică. Aceasta deoarece considerăm că fenomenologia astenică, obsesivo-fobică și isterică reprezintă tulburările principale în jurul cărora, de regulă, se ordonează și organizează procesul nevrotic. În orientarea dezadaptării nevrotice spre una din formele clinice de mai sus, un rol important revine terenului, respectiv personalității premorbide (cu elementele sale moștenite și însușite în cursul vieții) ale cărei particularități, nu neapărat patologice, imprimă și un anumit curs evolutiv.

A) Neurastenia (nevroza astenică) este forma cea mai comună de nevroză, manifestările ei principale (vezi sindromul astenic) sînt mai mult sau mai puțin vizibil exprimate, fiind dealtfel prezente aproape la fiecare nevrotic. Se instalează lent, pe nesimțite, ca urmare a unei suite de dificultăți, eșecuri sau eforturi excesive.

Se descrie o formă *simplă* în care slăbiciunea iritabilă, fatigabilitatea, scăderea randamentului școlar, a interesului pentru orice fel de activitate (chiar și pentru joc), domină tabloul clinic. În formele *anxioasă, depresivă* sau *cenestopat-hipocondriacă*, manifestările astenice sînt dominate de anxietate, depresie sau acuze cenestopat-hipocondriace, prezente de altfel, în mod discret, la foarte multe cazuri. În special anxietății și depresiei li se acordă o atenție deosebită din partea multor autori.

B) Nevroza obsesivo-fobică. În mod obișnuit în literatura de specialitate se descriu, ca forme distincte, nevroza fobică și nevroza obsesional-compulsivă. Desigur, sînt și cazuri în care sînt prezente fie numai tulburările fobice fie numai cele obsesionale. Cu toate acestea, de cele mai multe ori este vorba de o asociere a celor două categorii de manifestări psihopatologice, asociere în care firește, unele pot să fie mai bogat reprezentate sau mai supărătoare.

Apare cu predominanță la pubertate, dar nu sînt rare cazurile în care fenomenele caracteristice (vezi sindromul obsesivo-fobic) se întîlnesc și la preșcolar. Obișnuit boala apare la copii exagerat de corecți, ordonați, ascultători, scrupuloși, rigizi, grijulii, preocupați în ceea ce privește opinia altora despre ei.

V. P., fetiță în vîrstă de 8 ani, locuiește cu mama și un frate în vîrstă de 5 ani. Tatăl a părăsit familia prin divorț în urmă cu 3 ani. Antecedente personale patologice și eredo-colaterale fără importanță. Mama, fire exagerat de grijulie și de corectă în relațiile cu anturajul. Fetița, premiantă, copil cu un comportament ireproșabil. „Am bază în ea ca într-un om mare" spune mama. În urmă cu trei săptămîni se întoarce ca de obicei de la școală, își face lecțiile și așteaptă să vină mama de la serviciu (frățiorul era la grădiniță). Aceasta întîrzie aproape două ore, timp în care se întunecă. O găsește pe fetiță plîngînd speriată afirmînd că mai înainte a încercat cineva ușa, nu știe cine. De atunci îi este frică să mai rămînă singură în casă, mama fiind nevoită să aducă pe bunica din provincie. Cu toate acestea, la scurt timp, începe să pretindă ca mama să nu mai plece la serviciu. Îi este teamă ca acesteia să nu i se întîmple ceva (să aibă un accident sau să moară din cine știe ce cauză). Din aceeași cauză nici fratele nu mai poate fi lăsat să meargă la grădiniță. Nici afară, la joacă în fața blocului nu acceptă să fie lăsat să meargă. „I s-ar putea întîmpla ceva rău". Se plînge de cefalee. Apetitul este diminuat, somnul — agitat: vorbește în somn, are coșmaruri, uneori se trezește speriată. Tulburările se remit complet după aproximativ o lună de tratament anxiolitic, antidepresiv și psihoterapic.

I. D., în vîrstă de 15 ani, elev în clasa a IX-a, în prag de treaptă, foarte bun la învățătură. Antecedente personale patologice și eredo-colaterale fără importanță. În familie întotdeauna au fost discuții și certuri. De la un timp ele s-au amplificat, afectîndu-l foarte mult pe băiat, fire mai retrasă, mai puțin comunicativă. Altfel ordonat, meticulos, aproape pedant. Nu-i plăcea ca cineva să se amestece sau să umble în lucrurile lui și să i le deranjeze, lăsînd adesea impresia mamei că este foarte încăpățînat. Dintotdeauna a fost mai fricos. După operația de apendicectomie, amînată de mai multe ori, pe care a așteptat-o și a trăit-o cu foarte mare teamă („îmi sună și acuma în urechi vorbele auzite în timpul operației") și niște complicații banale, mult dramatizate de către familie, devine neliniștit, doarme foarte agitat, se plînge de insomnie și palpitații. Reîntors la școală ia două note mai mici decît cele obișnuite (șapte și opt) care-l nemulțumesc în mod deosebit. Începe să-l chinuie teama că ar putea rămîne repetent. „Mamă! Așa că n-o să rămîn repetent? Spune că nu, dacă nu spui nu, eu o să rămîn repetent". Se teme că dacă tatăl o să treacă de 60 de ani (are abia 52) o să moară. Dacă vede un infirm pe stradă întreabă: „Mamă! n-o să fii și tu așa? Spune că nu, spune de două ori". A devenit superstițios. Tulburările se remit cu dificultate în urma unui tratament de durată cu anxiolitice, antidepresive și psihoterapie ce a impus întreruperea anului școlar.

O formă mai mult sau mai puțin particulară de nevroză fobică poartă numele de *fobie școlară*. În mod obișnuit se întîlnește la elevul primelor patru clase elementare și constă în crize de anxietate, plîns și teamă, însoțite de cefalee, paloare, colici abdominale, grețuri, vărsături sau diaree, manifestări care apar dimineața sau la amiază, în momentul în care încep pregătirile de plecare la școală. Se poate instala din primele zile de școală sau după ce copilul a frecventat-o un timp. Uneori copilul solicită doar să fie însoțit de părinți la școală sau ca aceștia să rămînă cu el în clasă, alteori nimic (pedepse, amenințări, recompense) nu-l poate determina să plece de acasă. Departe de a fi un șantaj, tulburările apar adesea la copii buni la învățătură care-și fac lecțiile fără dificultate. Copiii cu fobie școlară nu pot oferi o explicație sau justificare a fricii lor de școală, nu-i înțeleg cauza și în general în cursul zilei se angajează că a doua zi sau data viitoare au să se comporte normal.

Cauzele care concură la apariția fobiei școlare sînt numeroase, în general ele acționînd în asociere. Dintre cele mai uzuale, de menționat : conflicte între părinți, familii pe cale de dezorganizare, gelozia între frați, educație hiperprotectoare, firi dependente, prea vanitoase sau exagerat de centrate pe reușite școlare, copii cu dificultăți de socializare și adaptare la viața de grup, unele (nu neapărat grave) greșeli de tact din partea educatorilor, schimbarea clasei sau școlii, un climat anxiogen sau nesecurizant. Uneori apariția manifestărilor este precipitată de boli intercurente, conflicte între colegi, o notă mai mică sau o observație considerată neîndreptățită din partea învățătorului.

În general atitudinea plină de tact și răbdare, psihoterapia, tratamentul anxiolitic și îndepărtarea cauzelor duc la rezolvarea tulburărilor.

C) Nevroza isterică reprezintă una din alternativele posibile sub care se înfățișează fenomenologia isterică (vezi sindromul isteric) a cărei modalitate de manifestare clinică este inepuizabilă. Se întîlnește mai frecvent la fete decît la băieți și mai ales la pubertate și adolescență. Apariția sa este favorizată de prezența unui fundal dispozițional labil și a unei firi vanitoase, extroverte, înclinate spre demonstrativitate.

Clinic, se prezintă sub forma unor tulburări de fond constînd din contextul general nevrotic caracteristic formei astenice. La acestea se adaugă manifestările paroxistice (crizele isterice) specifice ; practic ele pot mima orice afecțiune (somatică, neurologică, senzorială sau psihică), mai corect spus, imaginea pe care subiectul o are despre respectivele afecțiuni.

L. N., 10 ani, elevă clasa a IV-a se internează cu diagnosticul : nevroză isterică — crize de puerilism. Antecedente eredo-colaterale fără importanță. Antecedente personale patologice : asfixie albastră la naștere. Dezvoltare psiho-motorie în limite normale. În familie încă un copil, băiat în vîrstă de doi ani, pe care pacienta îl urăște, fără însă să se manifeste deschis. „De cînd e el, nimeni nu mai ține la mine, toți îl iubesc numai pe el".

De aproximativ un an rezultatele școlare au scăzut simțitor, n-o mai interesează școala ca înainte. Părinții recunosc că din acest motiv se poartă mai aspru cu fetița, îi reproșează lipsa de preocupare. Vrea să se facă artistă, îi place să spună poezii, la grădiniță a fost printre cele mai bune la serbare.

De la începutul anului școlar a început să acuze cefalee, este mai capricioasă, doarme agitat, vorbește în somn, nu-i mai poate nimeni intra în voie. Suferă foarte mult pentru notele mai mici pe care a început să le ia, dar le ascunde; caută să dea vina pe învăţătoare. De aproximativ o lună, la contrarieri sau observaţii a început să facă crize, mai ales la şcoală. La început mai rare, în ultimul timp mai dese; acestea se manifestă astfel: brusc se schimbă la faţă, devine palidă, vorbeşte incoerent, la întrebări răspunde vădit alături. Crizele se cupează la injectarea de gluconat de calciu sau alte preparate anodine, altfel se prelungesc, timp în care se comportă ca un copil de vîrstă mai mică. După criză nu-şi aduce aminte decît fragmentar unele momente, în special cele cu o anumită semnificaţie emoţională. Reţine spre exemplu faptul că a fost luată cu Salvarea şi de asemenea unele frînturi din discuţiile colegelor care au îngrijit-o. Se internează după o astfel de criză ce s-a declanşat în timpul unei lucrări scrise de control (fig. 2.2.), deşi tulburările au dispărut la intervenţia medicului de la Salvare.

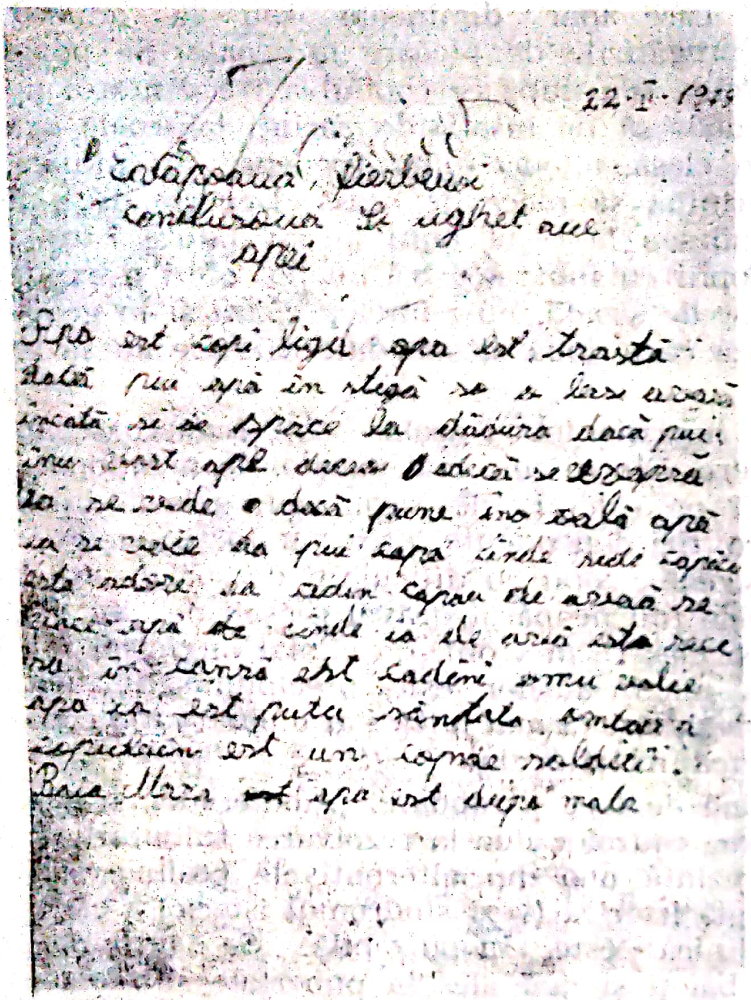


Fig. 2.2. — L. N., 10 ani, nevroză isterică (criză de puerilism isteric): se remarcă caracterul sui-generis al afectării formei şi conţinutului limbajului scris.

Tratamentul neurotrofic şi sedativ, consilierea familiei în ceea ce priveşte echilibrarea relaţiilor interpersonale şi valorizarea pacientei, ca şi ajutorul la învăţătură, au dus în cîteva luni la dispariţia crizelor şi a tulburărilor subiective.

2.5.3. DEZVOLTĂRILE NEVROTICE

Evoluînd timp mai îndelungat nevrozele ajung atît să capete un caracter stabil, ireversibil, cît şi să modifice în sens patologic personalitatea, transformîndu-se în dezvoltări nevrotice. Este un proces care se desfășoară treptat și care se înfăptuiește nu numai în anii de evoluție, ci și în anumite condiții :

— existența unor situații psihotraumatizante în măsură să acționeze pe multiple planuri, îndelung sau repetat, ori să-l afecteze pe copil de la vîrste mici și să vizeze laturile esențiale ale existenței, respectiv să aibă o deosebită semnificație pentru el ;

— constituirea și intervenția unor factori conflictuali sau de stres secundari generați de eșecuri repetate, de sentimente de inferioritate ce decurg din conștientizarea prezenței tulburărilor nevrotice sau din atitudinea inabilă a anturajului față de boală și bolnav ;

— un teren predispozant deosebit de activ care, deși în limitele unei normalități largi, înseamnă o fragilizare crescută, o sensibilitate și impresionabilitate deosebită, o înclinație către prelucrare și problematizare a situațiilor stresante ; așa cum sublinia și Binder, în cazul dezvoltărilor psihogene terenului îi revine un rol structurant-prevalențial ce îngustează modalitățile de răspuns, imprimînd în același timp un anumit profil al tabloului clinic și evoluției ;

— concomitența unor afecțiuni somatice sau senzoriale care slăbesc capacitatea de apărare sau blochează căile de compensare și valorizare a copilului.

Caracteristica esențială a tabloului lor clinic, susține Ghiran (1982), o constituie insatisfacția existențială ce izvorăște din alterarea relației bolnavului cu el însuși, o existență de provizorat și tensiune dureroasă lipsită de optimism și eutimie în raport cu alții.

Punînd accentul asupra afectării personalității, Kovalev (1979) preferă să le numească „formări (dezvoltări) nevrotice ale personalității, care sînt dezvoltări patologice ale personalității ce au ca bază nevroze cu evoluție îndelungată“. De foarte multe ori prezența unor condiții neadecvate de mediu și insatisfacții îndelungate determinate de existența tulburărilor nevrotice (mai ales balbismul, ticurile și enurezisul) duc la adevărate dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalității în care simptomatologia nevrotică ajunge să se plaseze pe un plan secundar sau chiar să dispară temporar sau definitiv.

Conceptul de dezvoltare nevrotică nu are o accepțiune unitară și nici nu are, pentru foarte mulți autori, un statut diferit de cel al nevrozelor în general. De fapt în patologia psihică a copilului nimic nu poate fi cu adevărat înțeles dacă nu este raportat la dezvoltarea acestuia și la modul cum procesul patologic se desfășoară și organizează în funcție de această dezvoltare în care se și implică și cu care interferează. Nici un fenomen cît de cît mai complex (fie el biologic sau psihic, normal sau patologic), care se desfășoară și se edifică în timp, nu poate fi apreciat decît dintr-o perspectivă dinamică în care trecutul, prezentul și evoluția se explicitează reciproc.

Freud și adepții concepției psihanalitice, plasînd factorii etiopatogenici ai nevrozelor în perioadele timpurii ale dezvoltării infantile, consideră nevroza ca o dezvoltare. Schultz (1951) vorbește chiar de nevroze structurate în primii ani de viață, dar care pot rămîne asimptomatice. Descriind patru tipuri de nevroze — nevroze exogene, nevroze marginale fiziogene, nevroze de strat și nevroze caracteriogene — Schultz (citat de Predescu și colab., 1976) consideră că ultimele două au particularitatea de a se fi fixat în structura personalității. Hock și colab. (1972) delimitează în cadrul nevrozelor două grupe intitulate „Dezvoltări psihice defectuoase primare“, respectiv „Dezvoltări psihice defectuoase secundare“.

În timp ce dezvoltările psihice defectuoase *primare* se constituie precoce, (în perioada preșcolară) deformînd profund și progresiv dezvoltarea personalității, cele *secundare* se caracterizează printr-o evoluție prelungită nefavorabilă ca urmare a amplificării și organizării simptomatologiei nevrotice.

Nevrozele de strat și dezvoltările defectuoase secundare se pot asimila în bună parte dezvoltărilor nevrotice. Nevrozele caracteriogene și dezvoltările defectuoase primare se apropie mai mult de dezvoltările dizarmonice psihogene ale personalității (către care ar putea face trecerea) decît de cele nevrotice. De fapt Kerbikov (1963) a plasat dezvoltările nevrotice în zona de trecere dintre nevroze și dezvoltările psihogene patologice ale personalității.

Necesitînd un timp relativ îndelungat pentru a se constitui (nu mai puțin de 2—3 ani, după Kovalev, 1979) și un grad de maturizare psihică care să permită conștientizarea suferinței nevrotice și elaborarea unor complexe de inferioritate, dezvoltările nevrotice se întîlnesc rar la vîrsta infanto-juvenilă, doar spre pubertate și adolescență.

Trebuie subliniat faptul că linia de demarcație dintre nevroze și dezvoltările nevrotice este extrem de greu de trasat. Orice formă de nevroză poate, dacă se prelungește, să ia drumul unei dezvoltări. Cu toate acestea, favorizate și de anumite trăsături ale personalității premorbide mai bine definite sau de consecințele dezadaptative mult mai profunde ale anumitor tulburări nevrotice asupra capacității de inserție socială a copilului și adolescentului, cele mai obișnuite forme sînt dezvoltările nevrotice : astenică, obsesivo-fobică, hipocondriacă, isterică și, firește, cele care au ca punct de plecare logonevroza, ticurile și enurezisul nevrotic. Ele se disting de nevrozele din care derivă atît prin *persistența în timp* și *stabilitatea tulburărilor* nevrotice cît și prin apariția unor *modificări în sens patologic a personalității* care exprimă și rolul structurant prevalențial al terenului premorbid.

De dezvoltările dizarmonice psihogene ale personalității, dar mai ales de dezvoltările dizarmonice psihopatice, se deosebesc printr-un potențial de reversibilitate mai mare și printr-o mai bună conservare a conștiinței infirmității și a atitudinii critice față de tulburarea care-și păstrează caracterul de inacceptabil și alienant (*ego*-distonic).

2.5.4. REACȚIILE ȘI DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOGENE ALE PERSONALITĂȚII

Sînt tulburări ale comportamentului socio-familial condiționate predominant psihogen. Ele poartă numele de *reacții comportamentale psihogene patologice* în cazul în care, așa cum afirmă Lang (1962), au caracter de răspuns la o situație psihotraumatizantă dată, par să aibă mai ales un rol defensiv și afectează puțin structurile profunde ale personalității.

În eventualitatea în care factorii psihotraumatizanți, acționînd îndelungat, duc la organizarea unor tulburări mai structurate și stabile și mai profund ancorate în personalitate, acestea poartă numele de *dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalității*. Este de la sine înțeles că între cele două categorii de tulburări nu există o demarcație netă, un continuu de realități clinice concrete acoperind zona de trecere pe care în timp, urmînd dinamica evoluției, acestea o pot parcurge într-un sens sau altul.

2.5.4.1. REACȚII COMPORTAMENTALE PSIHOGENE PATOLOGICE

Au fost în centrul preocupărilor multor specialiști (Gannușkin, 1933 ; Heuyer și Dublineau, 1934 ; Simson, 1935 ; Michaux, 1950 ; Suhareva, 1959 etc.), fără ca astăzi să existe un consens fie și în ceea ce privește denumirea lor. Etichetate ca : reacții caracteriologice (Simson, 1935), nevroze de caracter (Alby, 1958), tulburări situaționale tranzitorii (Gregory, 1959), reacții afective (Michaux și colab., 1967) sau reacții patologice psihogene ale caracterului (Kovalev, 1979), rămîn încă un subiect de dispută în cea ce privește descrierea și sistematizarea lor. Cuprind întreaga gamă a manifestărilor anormale care apar ca răspunsuri mai mult sau mai puțin directe la situații dificile, cărora copilul sau adolescentul nu le găsește soluții adecvate. Ceea ce le caracterizează este faptul că se prezintă în principal ca reacții patologice de apărare, manifestări situaționale ce nu implică structurile profunde ale personalității și nu decurg din anomalii ale acesteia. Tulburări întîlnite foarte frecvent, incidența lor reală este însă nesatisfăcător cunoscută deoarece, așa cum subliniază Kovalev (1979), se plasează la granița cu normalul, fiind mai degrabă cunoscute de pedagogi și educatori decît de medici.

Etiopatogenic. Atît la naștere cît și pe parcursul celei mai îndelungate copilării, omul este cea mai dependentă dintre ființe. Faptul reprezintă premize ale complicatului proces de transformare, sub influența contactului social, a nou-născutului într-o personalitate care integrează lupta sa pentru acomodare, asimilare și stăpînire a realității înconjurătoare.

Pentru a supraviețui, ca și pentru a deveni o ființă armonios integrată social, copilul are nevoie de intervenția mediatoare și, în același timp, formatoare a unui întreg complex de factori și structuri sociale, între care familia, colectivul de copii, școala, grupul profesional, iar relațiile interpersonale sînt cele mai importante. Intervenția mediatoare este necesară, deoarece de la naștere copilul este și rămîne — desigur, pe măsura trecerii timpului, din ce în ce mai puțin — o ființă incapabilă să facă singură față solicitărilor impuse de ambianța fizică și socială înconjurătoare. Presiunile exercitate de mediul ambiant trebuie să fie atenuate, dozate, reglate corespunzător posibilităților sale într-o continuă schimbare.

Așa cum arată numeroase studii, este necesar ca, alături de satisfacerea trebuințelor elementare și asigurarea protecției împotriva amenințărilor, să-i fie oferit și un climat afectiv pozitiv, stabil, coerent, securizant. Prin dovezile de tandrețe, prin atitudinea binevoitoare, prin interesul pe care adultul îl acordă faptelor sale și timpul pe care i-l consacră, copilul trebuie să capete sentimentul că este un factor de mulțumire și satisfacție pentru anturaj, că reprezintă o valoare, că este iubit și că i se primește și i se acceptă dragostea pe care, la rîndul său, dorește să și-o exprime.

Rolul formator este necesar întrucît omul este, prin excelență, o ființă socială, iar factorii de mediu care acționează asupra sa sînt cu deosebire sociali. Or, acest lucru nu poate fi asigurat copilului de către calitățile biologice de care acesta dispune. După H. Pieron, el „nu este decît un candidat la umanitate". Personalitatea umană nu este înnăscută, ci „ea trebuei construită în procesul socializării", afirmă Parsons. Grupul social în care se dezvoltă fiecare individ se definește prin : gradul de dezvoltare culturală, condițiile materiale, natura relațiilor interpersonale, afectivitatea oferită etc. Educația însăși înseamnă socializare, înseamnă crearea posibilităților de stabilire a relațiilor interumane de conviețuire în diferite forme instituționale sociale (familie, școală, colectiv etc.) și de aderare la valorile și regulile de viață care alcătuiesc structura societății respective. De aceea, apare ca absolut necesar să se asigure copilului și un climat stabil, cu principii ferme, sigure, conforme cu idealurile sociale, o școală a sentimentelor, un cadru diferențiat afectiv, social și spiritual, modele suficient de variate și convingătoare, care să permită complicatul joc al identificării și diferențierilor.

Factorii cauzali sînt nenumăratele situații neadecvate, nesecurizante, care — avantajate de caracterul în formare al personalității infantile și de marea ei plasticitate — pot genera răspunsuri neadecvate ale acesteia sau perturba procesul edificării ei normale. Schematic, factorii nefavorabili sau psihotraumatizanți vinovați de dezadaptarea socio-familială a copilului și adolescentului pot fi împărțiți în trei categorii (tipuri generale) : tipul hipoprotector, tipul hiperprotector și tipul inconsecvent.

A) Tipul hipoprotector include întreaga gamă a situațiilor în care copilul, confruntat cu exigențele sociale, nu are la îndemînă mijloacele sau soluțiile de a le satisface, trăind sentimente de insatisfacție ori insecuritate. La o astfel de situație patogenă se poate ajunge prin : *a)* o insuficientă intervenție a celor din anturajul copilului în direcția amortizării presiunilor externe, pînă la nivelul posibilităților sale ; *b)* o exagerare artificială a acestor presiuni și *c)* printr-o atitudine de continuă descurajare și diminuare a posibilităților de apărare sau valorizare ale copilului.

a) Prima modalitate este cea mai frecvent întîlnită, cea mai directă și cea mai comprehensibilă cale spre dezadaptarea socio-familială a copilului și adolescentului. Ea se prezintă sub forma lipsei de afecțiune, îngrijire, supraveghere, îndrumare, protecție și interes față de copil, preocupările și nevoile sale. Condiții de viață excesiv de frustrante, absența unor exemple sau modele pozitive ferme, lasă și ele pe copil descoperit, punîndu-l în imposibilitatea de a face față cerințelor sau de a găsi și alege căile spre valorizare socială. Este cazul copiilor crescuți în familii dezorganizate sau pe cale de dezorganizare, a unor copii fără părinți, a celor crescuți departe de aceștia, de către persoane lipsite de angajarea afectivă necesară sau incapabile să dispună de aptitudinile rolului de părinte. Situații asemănătoare se pot întîlni și în cazul copiilor cu părinți care, la rîndul lor, au fost crescuți în condiții similare și care nu au avut posibilitatea să-și construiască o imagine corectă a rolului pe care îl au de îndeplinit, ca și al acelora care, supraprotejați în copilărie, rămîn imaturi afectiv și deci incapabili să-și asume în mod real sarcina educării copiilor lor, uneori preferînd s-o lase exclusiv în seama altor membri ai familiei sau a educatorilor. Și mai grea este situaţia copiilor ai căror părinţi au ei înşişi un comportament neadecvat, ca şi a celor care sînt luaţi părtaşi în disputele sau certurile dintre membrii familiei vizînd denigrarea reciprocă a părinţilor. Fireşte nu trebuie omişi nici copiii care sînt îndemnaţi direct sau indirect de către aceştia la comportamentele asociale. Nici părinţii care pentru creşterea copiilor nu pot accepta sacrificii în planul vieţii mondene sau cei excesiv de ocupaţi profesional nu găsesc (sau nu au) timpul disponibil necesar pentru a participa efectiv la educaţia copiilor, ca şi cei care nu reuşesc să găsească căi fireşti şi sincere de comunicare cu ei, nu pot asigura toate cerinţele unui climat protector eficient capabil să-i pună la adăpost de riscuri.

Un loc aparte îl ocupă situaţia (din ce în ce mai frecventă) copiilor cu un anumit grad de handicap intelectual, emoţional, instrumental, motor, fizic sau senzorial. Aceştia, fără voia lor, sînt confruntaţi cu o gamă suplimentară de dificultăţi pe care dacă nu sînt ajutaţi în mod corespunzător să le depăşească sau compenseze ajung adesea în situaţii de impas. Sentimentul propriei inferiorităţi, întreţinut de repetatele eşecuri şi amplificat de stîngăcia sau reaua voinţă a celor din jur, ajunge să fie trăit intens traumatizant. Incapabili să fie ca ceilalţi, puşi în imposibilitatea să-şi asigure satisfacţii mobilizatoare, ei renunţă cu uşurinţă la efort căutînd compensaţii şi succese facile.

b) În varianta care are în vedere amplificarea artificială a presiunilor externe, hipoprotecţia se află de cele mai multe ori în spatele unor bune inteţii urmărind obţinerea unor rezultate cît mai mari, fără a ţine seama de posibilităţile reale ale copilului. În numele grijii pentru copil şi viitorul său, acesta este supus unui regim de autoritarism despotic şi suprasolicitare. Sînt părinţi care, neştiind sau neacceptînd copilul drept ceea ce este el în realitate, doresc să-l toarne în tipare ideale sau conforme cu aspiraţii sau idei preconcepute. Copiilor le sînt cerute eforturi peste posibilităţile lor, li se impun profesii şi preocupări de care nu se simt atraşi, sînt obligaţi la activităţi extraşcolare (muzică, balet, limbi străine etc.) obositoare, împotriva voinţei şi chiar în absenţa unor aptitudini reale. Excesiv de exigenţi, cu o atitudine de dresaj ce nu permite replică, adulţii pretind copiilor o supunere oarbă, un conformism exagerat, fiind gata să pedepsească aspru orice abatere. Alteori se întîmplă ca cei chemaţi să protejeze şi educe pe copil să ridice la rangul de principiu ideea că numai pedalînd pe aspectele negative, pe greşeli sau insuccese, exprimînd permanent o nemulţumire faţă de prestaţiile sau rezultatele copilului se pot obţine efecte stimulatorii. Procedeul este cu atît mai nociv cu cît posibilităţile copilului sînt mai departe de exigenţele impuse.

Cum este şi firesc, într-o astfel de hipoprotecţie, suprasolicitarea peste măsură a posibilităţilor se soldează cu eşecuri demoralizatoare, iar pedepsele ca şi reproşurile repetate duc la comportamente de apărare în care sentimentul neputinţei, al incapacităţii de a face faţă la solicitări sau a inutilităţii oricărui efort joacă un rol important.

c) A treia modalitate de hipoprotecţie este întîlnită în condiţiile în care atitudinea rejectivă faţă de copil se manifestă mai mult sau mai puţin deschis sub forma negării pe toate căile şi în toate împrejurările a oricăror calităţi sau valori ale copilului. Acesta este în permanenţă dezaprobat, ridiculizat, minimalizat, desconsiderat sau ignorat (tipul Cenuşăresei din poveştile pentru copii). Astfel de situaţii se intîlnesc în familiile cu copii proveniţi din mai multe căsătorii, a copiilor rejectaţi din cauza asemănării lor cu un anume membru al familiei sau pur şi simplu pentru că amintesc sau întruchipează rodul unei experienţe nefericite de viaţă. În situaţii similare sînt uneori puşi copiii handicapaţi, care avînd fraţi sau surori normali au neşansa de a nu fi acceptaţi ca atare şi deci necontenit comparaţi şi ridiculizaţi.

B) Climatul ambiental hiperprotector este, în ciuda aparenţelor, tot o formă de rejecţie, anturajul refuzînd în fapt să-l considere pe copil drept ceea ce este el în realitate, nu-i recunoaşte disponibilităţile şi, ca atare, subestimîndu-l, nu-i acordă încrederea şi independenţa de care are nevoie. Hiperprotecţia poate îmbrăca fie forma indulgentă, fie forma autoritară.

a) Modalitatea indulgentă de hiperprotecţie se traduce printr-o grijă excesivă, privilegii exagerate şi răsfăţ. Copilul crescut într-un climat călduţ, „de seră", în care nu există obligaţii, este cocoloşit, substituit în numeroasele activităţi pe care le-ar putea îndeplini foarte bine şi singur şi astfel ferit de a lua contact cu realitatea. El este îmbrăcat şi încălţat de către alţii, nu i se refuză nici un capriciu, i se anticipează dorinţele şi, prin atitudini laudative exagerate, se amplifică sau chiar i se atribuie calităţi inexistente, omiţînd, minimalizînd sau ascunzînd defectele. Un astfel de tip de atitudine este intîlnit mai ales în cazul copiilor unici, înconjuraţi de prea mulţi adulţi (bunici materni şi paterni, mătuşi necăsătorite cu instinctul matern nesatisfăcut şi care nu au cui să ofere surplusul de afecţiune etc.). Mai poate fi observat la copilul crescut de mame nefericite în căsnicie (care-şi fac din devotamentul excesiv un crez), ca şi în cazul ultimului născut, al singurului băiat între mai multe fete sau a fetei singure venite după mai mulţi băieţi etc. Alteori este vorba de părinţi care fie că au fost copii supraprotejaţi şi nu fac decît să interpreteze rolul ştiut, fie că au avut o copilărie nefericită şi, ca atare, raţionînd după formula „destul am suferit eu", se străduiesc să ofere copiilor lor, în mod compensator, totul.

Uneori, grija familiei se centrează în mod excesiv asupra sănătăţii copilului dînd o amploare neobişnuită măsurilor de prevenire a oricărui risc, exagerînd pericolele, invocînd necontenit fragilitatea reală (sau presupusă) a copilului, justificîndu-şi astfel întreaga atitudine hiperprotectoare. Slăbiciunile, îngăduinţa excesivă şi menajarea copilului sînt în aceste cazuri prezentate drept sacrificii indispensabile. Se creează în acest fel un climat anxiogen, adînc impregnat de grija bolnăvicioasă pentru sănătatea copilului. O astfel de situaţie este uneori favorizată de anumite structuri particulare ale personalităţii părinţilor care, dominaţi de anxietate şi nesuportînd ideea celui mai mic risc, îşi compensează propria nelinişte luînd măsuri exagerate de precauţie. Alteori, o experienţă nefericită cu un copil anterior — faţă de pierderea căruia părinţii se simt vinovaţi — constituie sursa sau motivaţia unei astfel de atitudini hiperprotectoare. De cele mai multe ori, însă este vorba de copii cu afecţiuni cronice sau infirmităţi psihice, neurologice, somatice ori senzoriale la care intervenţia protectoare exagerată este determinată de înțelegerea eronată a indicațiilor medicului sau rezultă dintr-un intens sentiment de culpabilitate și o nevoie prost înțeleasă de compensare. Astfel, se întîlnesc în practică copii care pentru un banal suflu sistolic, o hepatită de mult vindecată, crize comițiale bine stăpînite terapeutic, un ipotetic reumatism poliarticular ori o simplă debilitare fizică ajung să fie, ani în șir, victime răsfățate ale unei atitudini de menajare excesiv, inutilă. Sînt astfel împiedicați să aibă o existență normală, să participe la obligațiile grupului familial, să facă sport, să-și asume responsabilități. Grija exagerată eșuează de cele mai multe ori în răsfăț fără limite, copilul însuși sesizînd slăbiciunile învață să le speculeze. Nocivitatea unei astfel de atitudini este și mai mare în cazul copiilor cu diferite deficiențe psihice, motorii, senzoriale sau de limbaj. Aceștia nu beneficiază în astfel de condiții de regimul indispensabil de stimulare care implică și antrenarea cît mai precoce, mai asiduă și mai completă în realitatea activităților cotidiene. În acest fel, odată cu agravarea deficienței, sînt perturbate și relațiile normale dintre copil și realitatea socială, în final afectîndu-se personalitatea acestuia.

b) În supraprotecția de *tip autoritar*, părinții — sub pretextul dorinței de a supraveghea îndeaproape educația copilului, de a preveni eșecuri sau greșeli — tind să-l transforme într-o marionetă dirijîndu-i toate acțiunile, interzicîndu-i să-și asume răspunderi și inițiative, pretinzîndu-i să facă numai ce, cît, cînd și cum i se spune; se împiedică dezvoltarea capacității de decizie și acțiune, se subminează încrederea în sine și independența, creîndu-se premisele unei dezadaptări imediat ce copilul depășește limitele unor situații cunoscute, familiare lui.

În cazul hiperprotecției, copilul fiind substituit în contactul cu realitatea, acțiunea formatoare este denaturată sau amortizată pînă la anihilare. Atitudinea laudativă creează un sentiment artificial de încredere, superioritate, care va intra acut în conflict cu realitatea, alta decît aceea a cadrului familial. Repetatele eșecuri, rezultat al incapacității de a depune o activitate eficientă, neîntreruptele nepotriviri între ceea ce pretind și ceea ce sînt capabili să ofere, între ceea ce li se dă și ceea ce cred că li se cuvine lasă pînă la urmă loc neîncrederii, pesimismului, demisiei.

O formă particulară de hiperprotecție autoritară apare adesea în relațiile dintre părinți și adolescenți. Părinții, fie continuă să-i considere pe aceștia mai mici decît sînt în realitate, neputînd accepta ideea că au crescut, fie (de teamă) le refuză libertăți pe care aceștia se simt îndreptățiți să le solicite cu intransigență. Se întîmplă astfel ca familia să continue să mențină o atitudine de tutelă acceptată anterior sau chiar, din dorința de a preveni orice surpriză neplăcută, să intensifice o atitudine de tutelă și control, devenită anacronică. În astfel de situații, de regulă replica din partea adolescentului este violența, iar deteriorarea continuă a legăturilor afective cu familia netezește calea spre dezadaptare, mai întîi familială și apoi socială.

C) Atitudinea inconstantă. Nu de puține ori copilul este victima unui climat educativ incoerent, inconsecvent, putînd oscila de la severitate la blîndețe, de la autoritate la permisivitate, de la indiferență la tutelă, de o manieră profund derutantă.

Obișnuit, este vorba de părinți instabili, inconsecvenți, nehotărîți, sugestibili, nesiguri de ei, incapabili de a opta pentru o anumită atitudine, dar mai ales de a avea tăria să o ducă pînă la capăt. Alteori, copilul trecînd prea des din „mînă în mînă“, „pasat“ între bunici materni, bunici paterni, părinți, rude, persoane din afara familiei etc., este supus unor metode educative diferite, adesea contradictorii. Nu sînt neobișnuite nici situațiile în care în sînul aceluiași grup social și în legătură cu aceeași situație membrii săi să aibă atitudini opuse. Este vorba fie de confruntări spontane, deschise, directe (dar, desigur, nu și utile) între persoane cu puncte de vedere diferite în ceea ce privește educația copilului, fie — mai ales — de un mod disimulat, mascat, în care membrii familiei își exteriorizează animozitățile, ostilitatea mocnită care există în relațiile dintre ei. În această ultimă eventualitate, intervențiile unei părți în apărarea copilului nu constituie decît momentul prielnic, pretextul, modalitatea indirectă de a pune cealaltă parte într-o postură neplăcută, de a o umili sau de a răzbuna jignirile anterioare. Și mai gravă apare situația în care copilul este direct disputat între părinții în conflict, solicitat să opteze pentru niște poziții, ele însele într-o continuă schimbare. Crescuți într-un climat inconstant, lipsiți de principii ferme, securizante, de modele stabile, ei se vor structura ca personalități instabile, nesigure, ușor de atras și influențat de cei rău intenționați.

Mecanisme de producere. Pentru a răspunde la marea varietate a solicitărilor sau situațiilor (adecvate sau nu) ale mediului socio-familial, copilul și adolescentul dispun de un număr relativ restrîns de scheme de replică, mecanisme sau tipuri de reacție ; ele stau la baza atît a procesului de edificare a comportamentului normal cît și a celui dezadaptat, indiferent de complexitatea sa.

a) Reacția de imitație a fost descrisă de către Jolly în 1977. Imitația este unul din mecanismele de bază ale procesului de edificare ale psihismului uman atît normal cît și patologic. Copilul, încă din primii ani de viață, începe să preia de la cei din jur, gesturile, atitudinile, limbajul, exemplele pozitive sau negative pentru ca apoi să caute să se identifice cu modelele preferate. Imitația explică (în parte) modul în care educația, conținutul programelor de radio și televiziune, filmele, literatura, contactul cu ceilalți contribuie la edificarea într-un anumit fel a comportamentului și personalității copilului. În mod obișnuit, pentru a imita este nevoie ca modelul să se bucure de autoritate, prestigiu, simpatie sau admirație, ori ca postura respectivă să ofere un beneficiu. Alteori, ca în cazul copilului victimă a unor atitudini care-l fac să sufere, eventuala preluare a unui fel de a fi asemănător se face fără ca să se poată vorbi de existența unei simpatii reale față de cei care i-au servit de model ; de această dată, imitînd, spune A. Berger (1968), copilul pare mai ales gata să se apropie de obiectul imitat, identificîndu-se cu el pentru a-l suporta mai bine, pentru a înceta să se teamă de el, pentru a inversa rolurile într-un mod mai satisfăcător pentru amorul său propriu și chiar pentru a-i fura persoanei imitate o parte din tăria și puterea care-l înspăimîntă pe copil.

b) Reacția de opoziție a fost descrisă de Heuyer și Dublineau în 1934. Numită și *reacție de protest* are o importanță de prim rang pentru înțelegerea psihologiei și psihopatologiei copilului și adolescentului. Situată polar față de imitație, reacția de opoziție exprimă în primul rînd dorința cunoașterii de sine, nevoia de independență, delimitare, definire și afirmare a personalității individului. Alteori ea este fie un mod de apărare sau de exprimare a insecurității, derutei, neîncrederii în sine sau ceilalți, fie consecința aversiunii, antipatiei sau urii pe care unele situații, persoane sau circumstanțe le-au trezit (sau le trezesc) copilului, indiferent dacă sînt îndreptățite sau nu. În sfîrșit, opoziția poate fi o formă de atitudine agresivă sau de respingere (abuzivă, neîntemeiată sau absurdă) a ceea ce se oferă sau sugerează, a ceea ce înseamnă autoritate, îngrădire a libertăților sau lezare a intereselor, a ceea ce impune amînare sau refuză satisfacerea unor cerințe.

Reacția de opoziție apare, așadar, uneori ca un fenomen normal și necesar, iar alteori ca un răspuns semnificînd o stare patologică. E drept, în prima eventualitate, opoziția, dat fiind faptul că se prezintă ca o trăire intens încărcată emoțional, este de multe ori disproporționată în raport cu scopul urmărit sau are un aspect aparent gratuit, motivația reală fiind uneori greu de sesizat de către anturaj. Dacă nu o poate explica sau înțelege, acesta o dezaprobă sau o reprimă cu brutalitate etichetînd-o drept rea-voință, încăpățînare, sfidare sau atitudine provocatoare. În cea de-a doua eventualitate, opoziția își relevă anormalitatea în conținutul motivațiilor care o determină sau al actelor în spatele cărora se află, în intensitatea ieșită din comun a manifestărilor, în caracterul absurd sau lipsa lor de sens și finalitate, ca și în orientarea pe care o dă cursului dezvoltării personalității copilului.

c) Reacția de compensare a fost descrisă de către Adler în 1912. Este o formă inconștientă de apărare menită să asigure supleerea sau echilibrarea unor sentimente de inferioritate și astfel să rezolve tensiunile negative generate de acestea. Constă în căutarea și obținerea unor satisfacții în alte domenii și pe alte planuri, ca o compensare pentru ceea ce este considerat ca dezavantajos. În acest fel, sentimente de inferioritate legate de frustrări diverse, infirmități fizice, senzoriale sau psihice, lipsuri materiale, eșec școlar sau situații umilitoare, tind să fie compensate pe căi sau prin mijloace care pot sau nu să contravină normelor de conduită socială. În mod normal, reacția de compensare contribuie la valorificarea optimă a aptitudinilor și calităților copilului orientîndu-l spre domenii de activitate și afirmare mai avantajoase lui. Lipsit de astfel de posibilități, copilul (mai ales adolescentul) este împins de nevoia de compensare spre modelele negative care trezesc interesul și admirația grupului și cu care se străduiește din răsputeri să se identifice. Alteori compensarea este oferită sub forma stărilor de reverie sau a lăudăroșeniei care-i oferă un fel de satisfacere a dorințelor neîmplinite.

d) Reacția de supracompensare are un mecanism și un scop similare cu cea de compensare. De această dată însă, se urmărește nu supleerea sentimentelor de inferioritate, ci eliminarea lor. Ea stă la originea multor dovezi de ambiție și perseverență, ca și a situațiilor în care individul se învinge pe sine și defectele sale (este cunoscut cazul lui Demostene, care bîlbîit fiind și-a depășit defectul ajungînd orator).

Reacția de supracompensare poate lua și forme anormale, caricaturale, exagerate sau de bravură gratuită. În acest fel timidul își pune masca aroganței, fricosul ajunge să săvîrșească fapte de curaj absurd, copiii ținuți prea strîns acasă se manifestă exagerat de voluntar, agresiv și turbulenți în școală sau grup. Acte și acțiuni din cele mai neașteptate — pentru cei care cunosc pe copil și firea sa — se dovedesc adesea încercări zgomotoase, demonstrative sau chiar desperate de a-și oferi lui și celorlalți o altă imagine despre sine.

e) Reacția de demisie, în condiții normale, implică replierea individului și elaborarea unui nivel de aspirații în relativă concordanță cu resursele și posibilitățile sale reale. Alteori însă un sentiment de descurajare generală, de abandon a oricărei încercări de afirmare și valorizare, de abdicare în fața oricărui efort de adaptare, poate caracteriza atitudinea copilului și adolescentului. Atitudinii active îi iau locul neîncrederea în reușită, apatia, indiferența, lenea sau nepăsarea. Sînt copii care ajung repede victime ale nevoii unor satisfacții imediate, comode, care recurg la droguri sau se lasă manipulați de alții.

Forme clinice. Schematic tulburările pot fi sistematizate în funcție de mecanismele fundametnale care le stau la bază în : reacții de opoziție sau protest patologic, reacții de demisie patologică, reacții de imitație patologică și reacții de compensare și supracompensare patologică. La acestea, Kovalev (1979) adaugă reacțiile patologice ale caracterului întîlnite în special la pubertate. Considerînd îndreptățit a se acorda perioadei pubertare o atenție specială, noi vom redimensiona însă această ultimă grupă de reacții patologice intitulînd-o : reacții psihogene patologice întîlnite în perioadele critice ale dezvoltării.

Reacțiile de opoziție sau protest patologic se prezintă sub forma diferitelor manifestări comportamentale anormale, întîlnite la copil, expresie a unei atitudini de revoltă sau inacțiune voită. Clinic se distinge o formă activă (deschisă) și una pasivă (mai mult sau mai puțin disimulată). Obrăznicia, indisciplina ostentativă, crizele coleroase, actele heteroagresive, sfidarea normelor de conduită, delicte de tot felul se înscriu între modalitățile de exprimare a opoziției active, ca răspuns la condiții neadecvate de mediu. O adolescentă de 15 ani consimte să aibă relații sexuale cu un tînăr abia cunoscut pentru a face în ciuda părinților, care o exasperează cu sîcîielile și neliniștile lor pe această temă. În cadrul opoziției pasive se întîlnesc manifestări de felul : refuzului școlar, fugilor, mutismului, anorexiei, enurezisului, encoprezisului, refugiului în boală și, firește, suicidului. Mai ales la pubertate și în adolescență se întîlnesc acte suicidare care au ca motivație dorința de a pedepsi pe părinți sau educatori.

Obișnuit, reacțiile de opoziție au un caracter neașteptat, impulsiv, uneori de descărcare brutală a unor tensiuni de moment sau îndelung acumulate. Alteori, mai ales la copiii mai mari, poate îmbrăca aspectul unor acte îndelung premeditate, deliberate și calculate.

Reacțiile de demisie patologică au ca trăsătură dominantă lipsa încrederii de sine și în succesul acțiunilor întreprinse, în posibilitățile reale de valorizare pozitivă și afirmare afectivă în limitele cerințelor și normelor de conduită unanim acceptate. Se exprimă sub forma lenei și nepăsării, a lipsei de interes, curiozitate, inițiativă și voință, a sugestibilității și influențabilității crescute, a atitudinii de „lăsare în voia soartei“, copilul și adolescentul ajungînd repede o pradă ușoară în mîna celor care le oferă satisfacții imediate. Își irosesc timpul fără scop precis și se lasă fără dificultate antrenați în acte antisociale (uz de droguri, prostituție, perversiuni sexuale etc.).

Reacțiile de demisie patologică apar de regulă ca forme de apărare la copiii depășiți de obligații, la cei care nu au întîlnit decît nemulțumirea celor din jur sau o atitudine nefondat-laudativă. Confruntați doar cu eșecuri, lipsiți de încurajări și rezultate estimative, desconsiderați, umiliți sau rejectați necontenit, astfel de copii sau adolescenți ajung mai devreme sau mai tîrziu la neîncredere în sine, în capacitățile și resursele proprii și firesc la concluzia inutilității oricărui efort. Manifestările demisive sînt favorizate de prezența unor trăsături astenice, depresive sau psihastenice de personalitate, ca și de lipsa unei dotări în măsură să asigure succesul unor soluții compensatoare.

Reacțiile de imitație patologică. Exemplele negative oferite de părinți sau de ceilalți din anturaj, mai ales cînd respectivele modele sînt investite cu prestigiu sau oferă posibilitatea satisfacerii imediate și facile a numeroase tentații sau nevoi, sînt preluate activ de către copil și adolescent. Anumite cărți, reviste sau filme contribuie și ele la cultivarea falselor valori în măsură să atragă atenția și interesul copilului. Lăsat să aleagă singur ce i se pare mai avantajos sau împins de grup ori de părinți să se descurce, copilul și adolescentul ajung mai devreme sau mai tîrziu să pună în aplicare ceea ce văd, aud sau sînt învățați să facă. De o mare forță de atracție și influențare se bucură, în special la pubertate și în adolescență, grupul copiilor certați cu normele de conduită socială. Acesta capătă valoare de model mai ales în ochii subiecților lipsiți de supraveghere, instabili, sugestibili sau care trăiesc într-o ambianță plină de frustrări. Dorința de aventură și inedit, curiozitatea vie și insuficientul discernămînt facilitează identificările negative și deci preluarea de către copilul de vîrstă mare a deprinderilor perverse, abuzului de băuturi alcoolice, furtului, minciunei, atitudinilor agresive etc.

Reacțiile de compensare și supracompensare patologică sînt în esență asemănătoare și se întîlnesc adesea asociate. Ambele au ca punct de plecare complexe de inferioritate, care se cer anulate pe calea unor revanșe pe alte planuri (compensare) sau a demonstrării lipsei lor de temei (supracompensare).

Împiedicat să se afirme și valorizeze în mod pozitiv (indiferent de motiv), copilul și adolescentul ajung uneori să recurgă la forme de manifestare menite să atragă admirația sau invidia celorlalți, dar care ies însă în afara normelor comune de conduită. Modul în care se îmbracă, vorbește sau refuză supunerea, impertinența cu care sfidează autoritatea și normele sociale, inițiativele, măestria, îndemînarea, curajul sau cruzimea cu care săvîrșesc delictele, efortul pe care-l depune pentru a întruchipa la superlativ imaginea eroului negativ poartă, în acest cadru, amprenta dorinței de a fi recunoscut, de a face ceva neobișnuit sau de a arăta celorlalți că de fapt nu le este cu nimic inferior. Același rol îl au lăudăroșenia exagerată, denunțurile calomnioase, ca și autodenunțurile, menite să-l plaseze în postúri și situații care să-i ascundă defectele sau să-i confere calități pe care de fapt nu le are.

Reacții comportamentale psihogene patologice intîlnite în perioade critice ale dezvoltării (perioada de preșcolar, pubertate și adolescență). Este indiscutabil faptul că perioadele critice ale dezvoltării copilului, în special intervalul 3—5 ani, pubertatea și adolescența, constituie momente de vîrf în apariția dezadaptării comportamentale și că aceste tulburări au particularități care le conferă dreptul de a fi tratate în mod distinct. E drept, în apariția acestor tulburări un rol deosebit de mare îl au o sumă de trăsături specifice de vîrstă, existența unor nevoi noi, a unor cerințe care impun schimbări radicale în conținutul relațiilor copilului cu anturajul și în primul rînd cu familia. Tot ele determină maniere proprii de răspuns atît la solicitările firești cît și la cele care-i depășesc capacitatea de adaptare, particular modificată. Considerînd însă toate aceste particularități de vîrstă ca normale, firești, înclinăm să credem că, dezadaptarea comportamentală, atunci cînd apare fără o altă cauză preexistentă sau ca urmare a unei afecțiuni anume, este în principal consecința incapacității anturajului de a se adecva, de a ține seama de specificul noilor condiții ce caracterizează respectiva etapă de vîrstă. Pentru aceste motive le vom considera ca tulburări predominant psihogene. În cadrul lor se va regăsi — alături de tipurile de manifestări îmbrăcînd aspectul formelor clinice mai sus menționate — și o serie de alte forme noi, specifice, impuse de particularitățile de vîrstă. Importanța practică deosebită și indiscutabilele particularități clinico-etiopatogenice ale reacțiilor comportamentale psihogene patologice întîlnite în perioada vîrstelor critice ale dezvoltării obligă a le asigura un loc de sine stătător în cadrul reacțiilor psihogene patologice.

La preșcolar, în special intervalul de vîrstă 3—5 ani este perioada de desfășurare a „crizei de opoziție“ (vezi cap. 2.1.2.3.). În cazul în care condițiile de viață ale copilului sînt anormale sau cei din anturajul acestuia nu știu sau nu pot înțelege esența dificultăților firești de adaptare prin care trece preșcolarul, opoziția sa ia o amploare deosebită, capătă un caracter haotic, anormal. Ea se desfășoară pe un fundal de insecuritate și anxietate intensă, care generează un comportament obstrucționist, capricios, marcat adesea de crize coleroase, acte auto- și heteroagresive, ce apar adesea anturajului de neînțeles. Ele îl împiedică pe copil să-și satisfacă pînă și dorințele sale intime și să realizeze relații firești mai ales cu cei pe care și-i dorește mai apropiați.

La pubertate și adolescență răspunsurile dezadaptative psihogene capătă o diversitate și complexitate deosebită. Este urmarea diversificării paletei conflictelor, dar mai ales a capacității crescute de prelucrare și problematizare a lor. Alături de formele comune de reacții apar altele noi, specifice particularităților psihologice de vîrstă. Astfel, Licico (1977) descrie : reacția de emancipare, reacția de asociere în grup cu cei de aceeași vîrstă, reacția-pasiune pentru anumite preocupări sau activități și reacții legate de maturizarea sexuală.

a) *Reacția de emancipare* este normală la această vîrstă. În condiții neadecvate de mediu ea capătă un caracter dezadaptativ. În acest caz puberul sau adolescentul caută (prin toate mijloacele, fără alegere) să-şi afirme libertatea şi independenţa faţă de adult. Sfidează cu ostentaţie autoritatea acestuia, încalcă demonstrativ sau cu aroganţă normele de conduită socială şi chiar propriile sale interese. Refuză sfaturi, fumează şi bea fără jenă, caută să demonstreze că se descurcă singur uzînd de mijloace necinstite de a-şi obţine sursele de existenţă şi se laudă cu aceasta.

b) Reacţia de asociere în grup cu cei de o vîrstă, normală şi necesară maturizării puberului şi adolescentului, oferă şi ea o cale largă spre dezadaptare în cazul în care adeziunea se face faţă de microgrupul stradal. Prin particularităţile sale acesta atrage cu uşurinţă pe copiii cu probleme de adaptare şi ajunge adesea accidental sau sub conducerea unui *leader* cu experienţă să se orienteze împotriva normelor sociale. Dintr-un factor socializator, un astfel de grup se transformă într-o bandă, „şcoală“ a delincvenţei. Ea ajunge astfel să abată de la drumul său firesc dorinţa de afirmare caracteristică etapei de vîrstă, iar nevoia de asociere se întîlneşte aici ca modalităţi facile de a obţine satisfacţii imediate, încurajarea, prestigiul şi înţelegerea de care se simte frustrat, compensarea neîmplinirilor şi alinarea amorului propriu rănit. Ele sînt forţele care duc la constituirea şi asigură coeziunea bandelor în care-şi găsesc refugiu mulţi dintre adolescenţii lipsiţi de un climat familial echilibrat.

c) Reacţia-pasiune pentru anumite preocupări, activităţi sau interese asigură, în condiţii normale, succesul multora din acţiunile pozitive ale adolescentului. Angajîndu-se unilateral, dedicîndu-se unor preocupări marginale sau cu valoare îndoielnică, urmărind doar iluzia unor satisfacţii imediate sau perfecţionarea modalităţilor de a se descurca în activităţi la marginea societăţii, puberul şi adolescentul ajung repede să-şi neglijeze şi chiar desconsidere obligaţiile fireşti, sfaturile şi chiar normele elementare de conduită.

d) Reacţii legate de maturizarea sexuală. Puberul şi adolescentul care trăiesc în condiţii vitrege de mediu ajung adesea în situaţia de a recurge în mod abuziv la practici autoerotice sau la relaţii sexuale (normale sau perverse). Ele sînt rezultatul apariţiei şi conştientizării pulsiunilor erotice, dorinţei de emancipare, independenţă sau satisfacţii uşoare, promiscuităţii sau nevoii de a obţine resursele materiale necesare existenţei.

Diagnostic pozitiv şi diferenţial. Reacţiile comportamentale patologice sînt tulburări al căror diagnostic se bazează în principal pe evidenţierea naturii psihogene şi a faptului că nu afectează structurile profunde ale personalităţii. Aceasta înseamnă că ele apar ca manifestări determinate de factori psihotraumatizanţi sau de condiţii neadecvate de mediu socio-familial de care, la o analiză clinică atentă, apar direct şi inteligibil legate. De asemenea au un important grad de mobilitate, intensitatea lor modificîndu-se vizibil odată cu schimbarea condiţiilor de viaţă. În acelaşi timp, copilul sau adolescentul se dovedeşte destul de critic faţă de comportamentul său pe care-l explică, justifică sau motivează dar care nu-l lasă nepăsător şi nici nu-l consideră ca fiind normal.

Delimitate astfel, reacţiile comportamentale patologice trebuie diferenţiate de o serie întreagă de alte manifestări şi în primul rînd de marea și variata gamă a modalităților de expunere a normalității. Adaptarea la solicitările adecvate sau nu ale ambianței socio-familiale nu este un proces de preluare sau asimilare pasivă, continuă și lină. Ea este prin excelență o replică, un răspuns al individualității la imperativele ambientale, un proces activ de permanentă depășire a unor momente de tensiune și dificultate. Acestea se exteriorizează sub forme care nu se încadrează întotdeauna în limitele dorite sau așteptate de anturaj.

De reținut mai întîi posibilitatea ca diferiții subiecți să se comporte diferit în fața unor situații similare. Răspunsurile pot varia între limite destul de largi și de la un moment la altul. Apreciate superficial, rigid, prin comparație cu alți subiecți sau modele ideale, unele manifestări evident sau numai aparent neadecvate neliniștesc anturajul care poate vedea în ele semnele unor tulburări psihice.

În al doilea rînd, răspunsurile la o situație dată diferă și în raport cu vîrsta calendaristică sau mintală a subiectului. Există chiar perioade de vîrstă (așa-numitele perioade critice ale dezvoltării) în care reactivitatea copilului se modifică rapid și într-o importantă măsură. Toleranța anterioară față de solicitări neindividualizat sau stîngaci exprimate fiind modificată, generează răspunsuri care surprind sau care pot atinge intensitatea unor adevărate furtuni comportamentale, în mod obișnuit accidentale.

În al treilea rînd, condițiile mediului înconjurător cu o imprevizibilă varietate de situații pot să surprindă copilul, suprasolicitînd capacitatea sa de adaptare prin mobilitatea și inconsecvența lor excesivă, prin rigiditate sau imobilism opresiv, prin caracterul lor prea frustrant, prin neadecvarea lor la particularitățile individuale sau de vîrstă ori prin caracterul anormal al modelelor oferite pentru identificare. Dar, imaturitatea psihică și insuficienta dezvoltare a limbajului fac ca la copil, în astfel de condiții, manifestările în plan comportamental să fie mai frecvent întîlnite decît prelucrarea nevrotică, specifică adultului. Reacțiile comportamentale, susține Kanner, capătă la copil semnificația unor fenomene reductoare de tensiune permițînd asemenea unor supape de siguranță descărcarea stărilor emoționale excesive legate de situații sau conflicte devenite insurmontabile.

Se întîlnește așadar, la copil și adolescent, o largă gamă de manifestări comportamentale care — indiferent dacă sînt ignorate, tolerate, explicate, justificate ori recuzate cu ostilitate sau anxietate de către anturaj — se plasează prin caracterul lor relativ stabil, intens și explicabil la o analiză atentă, în zona de trecere la granița greu de trasat dintre normal și patologic. Delimitarea normalului de patologic în acest domeniu cere o analiză atentă a semnificației sociale a tulburărilor, a intensității, stabilității și mai ales a dinamicii lor în timp și în raport de schimbările contextului condițiilor externe. După Kovalev (1979), pentru caracterul patologic pledează: ieșirea lor în afara granițelor situațiilor și cadrului microgrupului social care le-a generat; pierderea caracterului de manifestări nemijlocit reactive, psihologic explicabile și asocierea treptată a unor componente nevrotice (oscilații dispoziționale, iritabilitate, fatigabilitate și tulburări somato-vegetative). Aceasta înseamnă că, în timp, manifestările patologice devin din ce în ce mai intense, mai stabile și mai diversificate, apar în situații din ce în ce mai diferite, mai puțin specifice și pentru motive din ce în ce mai minore transformîndu-se într-un mod general, nediscriminativ de reacție. Licico (1977) remarcă caracterul stereotip pe care-l capătă reacțiile comportamentale patologice ; este vorba de tendința de a se prezenta ca răspunsuri șablon cărora le lipsește capacitatea de a mai ține seama de conținutul diferit sau real al situațiilor.

Reacțiile comportamentale psihogene patologice trebuie diferențiate și de marea varietate a manifestărilor comportamentale anormale prezente în cadrul tabloului clinic a numeroase afecțiuni psihice, neurologice sau somatice (oligofrenii, demențe, psihoze, epilepsie, tumori cerebrale, boală Basedow etc.). Sînt manifestări (simptome) al căror diagnostic, evoluție și prognostic țin de natura afecțiunii de bază și contextul său clinic specific.

Evoluție și prognostic. Tulburări funcționale, reacțiile comportamentale psihogene patologice au de regulă un prognostic benign dispărînd cu ușurință în cazul cînd factorii determinanți sînt îndepărtați la timp. Însă, prin permanentizarea situațiilor stresante sau a condițiilor negative de mediu, tulburările se amplifică, devin din ce în ce mai persistente și mai stabile transformîndu-se în dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalității.

Tratamentul (profilactic și curativ) are în vedere în primul rînd prevenirea și eliminarea condițiilor familiale, școlare și sociale generatoare de disconfort, tensiune, conflict, eșec și exemple negative. Ameliorarea condițiilor economico-sociale, orientarea școlară și profesională adecvată, sfatul premarital, consilierea familiei și educatorilor din colectivități vor trebui să constituie sarcini cu caracter general și particular în scopul individualizării măsurilor care trebuiesc luate în fiecare caz în parte. Pacientul însuși beneficiază de psihoterapie individuală și de grup care urmăresc în special să ofere acestuia posibilitatea de a-și înțelege situația în complexitatea ei și de asemenea să-l înarmeze cu mijloacele necesare depășirii situațiilor conflictuale. La nevoie se vor asocia în doze mici anxiolitice (Hidroxizin, Tioridazin, Diazepam), neuroleptice sedative (Neuleptil, Levomepromazin, Haloperidol, Clordelazin) și preparate antidepresive, în scopul corectării anxietății, neliniștii, instabilității psiho-motorii, agresivității sau dispoziției depresive, tulburări care adesea se întîlnesc la astfel de cazuri.

2.5.4.2. DEZVOLTARI DIZARMONICE PSIHOGENE ALE PERSONALITAȚII (DDPP)

Sînt tulburări de personalitate care se constituie treptat ca urmare a acțiunii îndelungate a unor condiții neadecvate de mediu socio-familial.

Se poate afirma că, făcînd abstracție de orientarea teoretică, recunoașterea existenței personalităților anormale, rod al unor situații psihotraumatizante sau al unor condiții neadecvate de mediu, se bucură de o recunoaștere unanimă. Cu toate acestea, nu există un consens în ceea ce privește terminologia și conținutul lor clinic. Autorii sovietici le denumesc „modificări ale caracterului sub influența condițiilor nefavorabile de mediu cu acțiune îndelungată“ (Suhareva, 1959), „dezvoltări patologice ale caracterului“ (Kerbikov, 1968) sau „structuri patologice psihogene ale personalității“ (Kovalev, 1979). Binder (1967) vorbește de „dezvoltări patologice psihogene ale personalității“, în timp ce autorii care nu fac o distincție netă între tulburările de personalitate și nevroze includ această categorie de manifestări patologice în cadrul dezvoltărilor psihice defectuoase primare (Hock, 1971), al caracterului nevrotic, nevrozelor de caracter sau psihopatiilor (Kestenberg, 1952; Segal, 1969; Flavigny, 1977 și majoritatea specialiștilor cu orientare psihanalitică).

Preferăm să le denumim dezvoltări dizarmonice pentru a sublinia faptul că reprezintă expresia clinică a unor personalități în plin proces de formare ca structuri dezechilibrate.

Frecvență. Nu dispunem de date privind incidența acestei categorii de tulburări. Se consideră însă că ele cuprind cele mai multe din cazurile de adolescenți, care prezintă tulburări de comportament complexe și stabile. Fiind vorba de stări care se constituie treptat, pe parcursul mai multor ani, dezvoltările dizarmonice psihogene ale personalității se întîlnesc mai ales la copiii de vîrstă mare.

Etiopatogenie. Jaspers (1910) este cel care a introdus pentru prima dată conceptul de dezvoltare patologică a personalității. Acesta a fost repede asimilat de practica clinică deși, cu timpul, a căpătat sensuri diferite. Aici el exprimă ideea — astăzi de necontestat — că, la copii, acționînd o perioadă suficientă de timp, condiții vitrege ale mediului socio-cultural pot devia cursul normal al dezvoltării personalității infantile. Procesul este specific favorizat de plasticitatea structurilor sale în formare ca și de caracterul ei deschis spre exterior. În acest fel, răspunsurile dezadaptative (reacții de imitație, opoziție, demisie, compensare, supracompensare, emancipare etc.) determinate de factorii socio-familiali negativi (imposibil de rezolvat sau depășit) ajung, cu timpul, să se fixeze și să se asimileze de către structurile personalității copilului (mecanism patogen primar), devenind parte integrantă din edificiul ei. Este un fenomen specific ce intră în firea procesului de dezvoltare a personalității la copil care, atît în condiții normale cît și patologice, se constituie ca o structură unitară care integrează în mod creator factorii interni și externi. Ca atare, în mod obișnuit, în condiții neadecvate de mediu acționînd îndelungat, fără să se întrerupă, procesul de dezvoltare a personalității la copil continuă să se desfășoare pe o traiectorie deviată, în timp ce părțile sale constitutive se desincronizează. Se realizează o pierdere a raporturilor normale și echilibrului dintre elementele componente ale personalității, respectiv o dizarmonie a structurii acesteia.

Pasul de la simple reacții patologice la dezvoltarea dizarmonică psihogenă se face, desigur, pe nesimțite. În general, el se poate considera înfăptuit atunci cînd fenomenologia clinică, pierzînd caracterul situațional, dependența sa de un anumit context, devine stabilă și relevă o netă orientare spre autoîntreținere și autodezvoltare. Aceasta înseamnă că generalizarea modalităților de răspuns anormal, intensitatea deosebită a reacțiilor patologice și caracterul lor anarhic constituie sursa unor contrareacții net rejective din partea anturajului. Ele devin noi și importante motive de conflict, insatisfacție și suferință. Se constituie ceea ce poate fi numit „mecanism patogenic secundar“, care începe să joace un rol din ce în ce mai important. Prin aceasta se ajunge ca anormalitatea să fie în măsură să-și genereze singură cel puțin o parte din cauzele care-i întrețin evoluția.

Foarte mulți autori (Braunschweig și colab., 1969 ; Vinnicott, 1970 ; Flavigny, 1977 etc.) insistă asupra rolului important pe care îl au carențele și distorsiunile precoce și repetate ale relațiilor afective dintre mamă și copil în primii ani de viață în determinarea unor dizarmonii ale personalității. Acestea sînt agravate prin carențe paternale ulterioare și dezechilibre ale cuplului parental. Dificultățile întîmpinate în rezolvarea complexului Oedip și Electra (vezi cap. 2.1.2.3) sînt menționate de adepții concepției psihanalitice printre principalii factori perturbatori ai procesului normal de dezvoltare a personalității la copil. Subliniind importanța celor „șapte ani de acasă“, înțelepciunea populară a reliefat și ea, fără explicații, riscurile pe care le implică lipsa unui climat familial adecvat în mica copilărie.

Perioada pubertară, ca și adolescența, constituie momente de o deosebită sensibilitate și plasticitate, fapt care înseamnă și riscuri crescute în ceea ce privește constituirea dizarmoniilor psihogene ale personalității.

Vorbind despre dezvoltările patologice psihogene ale personalității, Binder (1967) atrăgea atenția asupra faptului că într-o astfel de situație niciodată nu poate fi exclus din ecuație un eventual rol patoplastic al terenului premorbid. De el va trebui să se țină seama dacă trebuie explicate diferențele individuale în ceea ce privește vulnerabilitatea sau rezistența la condițiile neprielnice de mediu, formele clinice pe care le îmbracă acest tip de dezvoltare dizarmonică a personalității, evoluția și rezultatele măsurilor terapeutice.

Forme clinice. Tentativele de a individualiza forme clinice după criterii exclusiv etiologice (privare maternă, privare paternă, copil unic, hiperprotejat, hipoprotejat etc.) nu au dus la rezultate concludente. Varietatea, complexitatea și mobilitatea în timp a circumstanțelor cu care se confruntă fiecare caz în parte, diversitatea și dinamica continuă a manifestărilor clinice, dar mai ales terenul cu particularitățile sale individuale de răspuns, constituie principalele cauze care împiedică organizarea unor tablouri clinice cu mare specificitate etiologică. Singura formă descrisă de către Kovalev (1979) sub numele de „Structurări patologice de tip deficitar ale personalității“ merită să fie menționată, dat fiind nu atît tabloul clinic deosebit cît aspectele particulare de etiopatogenie care se cer a fi cunoscute. Ele se datoresc prezenței unor deficiențe sau afecțiuni cronice senzoriale, neurologice sau somatice a căror conștientizare determinînd un sentiment permanent de inferioritate se constituie ca un factor intens psihotraumatizant. La aceasta se adaugă ca factori agravanți : *a*) *privări de stimulare* impuse de deficiență care împiedică accesul copilului la stimuli (handicap vizual sau auditiv) ; *b*) *restrîngeri ale posibilităților de exprimare, afirmare și dezvoltare funcțională* (handicap motor sau de limbaj, afecțiuni somatice care impun restricții de efort fizic) ; *c*) *atitudini rejective ale anturajului* care nu se împacă cu situația, n-o mai tolerează, nu o recunosc, nu o acceptă sau, şi mai rău, aşa cum fac adesea ceilalţi copii, îl ridiculizează pe deficient şi *d*) *atitudini hiperprotectoare* generate de sentimente de vină sau milă din partea familiei sau anturajului care, simţindu-se datori să compenseze, îl menajează exagerat chiar şi atunci cînd solicitarea intensă a copilului este indispensabilă procesului terapeutic.

Mult mai fructuoase s-au dovedit sistematizările clinico-patogenice deşi şi ele, dat fiind varietatea mare a formelor şi mobilitatea deosebită a tablourilor clinice, rămîn destul de schematice. Suhareva (1959) descrie trei tipuri de dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalităţii (modificări ale caracterului sub influenţa condiţiilor neadecvate de mediu, după nomenclatura autoarei) :

a) *tipul agresiv de apărare* este caracteristic copiilor cu structură psihică stenică, crescuţi în condiţii conflictuale caracterizate prin atitudini violente, despotice sau pretenţii exagerate ; aceste condiţii favorizează fixarea unor *pattern*-uri de răspuns dominate de agresivitate, opoziţie deschisă, aroganţă, egoism şi suspiciozitate ;

b) *tipul pasiv de apărare* este caracteristic copiilor cu structură psihică astenică depăşiţi de cerinţele unei ambianţe represive sau suprasolicitante ; tonusul biologic scăzut nu le permite să-şi apere interesele sau să-şi impună punctul de vedere în astfel de situaţii ; sînt de aceea timizi, neîncrezători în propriile forţe şi posibilităţi, slugarnici, linguşitori şi făţarnici, trăsături în spatele cărora ascund egoism, atitudine duşmănoasă şi sete de răzbunare ; reacţiile de protest pasiv, înclinaţia spre înşelăciune şi calomnie completează frecvent tabloul clinic ;

c) *infantilizarea caracterială* este în mod obişnuit rezultatul unei educaţii hiperprotectoare de tip indulgent ; sînt copii neîndemînatici, naivi, plini de ei, deprinşi doar să pretindă, capricioşi, instabili în motivaţii şi superficiali în sentimente, ei nu pot rezista tentaţiilor şi nu-şi pot amîna satisfacerea dorinţelor. Reacţiile coleroase (uneori demonstrative) şi acuzele hipocondriace sînt adesea prezente, uneori în scopul manipulării anturajului.

Meeks (1980) ca şi „Manualul de diagnostic şi statistică a maladiilor mintale" ediţia a III-a (1980), descriu în cadrul tulburărilor de comportament *(conduct disorders)*, care include şi ceea ce noi numim dezvoltări dizarmonice psihogene ale personalităţii, patru tipuri sau forme clinice şi anume : tipul agresiv-subsocializat, tipul neagresiv-subsocializat, tipul neagresiv-socializat şi tipul agresiv-socializat (tabelele 2.3, 2.4, 2.5, 2.6 adaptate după Comprehensive Textbook of Psychiatry, H. Kaplan şi colab., 1980).

Evoluţie şi prognostic. Dezvoltările dizarmonice psihogene sînt tulburări care constituie şi evoluează treptat, procesul continuînd de regulă şi la adult. Uneori el doar începe în copilărie urmînd ca abia după adolescenţă să devină o realitate clinică certă. Odată constituite şi în absenţa unor intervenţii ferme din afară, tulburările antrenează pe copil sau adolescent pe făgaşul unei degringolade, deoarece mecanismele patogene secundare capătă o importanţă constant crescîndă. Cu toate acestea, atît timp cît maturizarea personalităţii nu este încheiată, dezvoltările dizarmonice psihogene ale personalităţii păstrează un ca-

Tabelul 2.3

Particularități clinice ale tulburărilor de comportament de tip agresiv-subsocializat

Particularități esențiale	Particularități asociate
Indiferență față de sentimentele și interesele altora Comportament antisocial agresiv Incapacitate de a realiza relații strînse de grup Comportament dificil, în special în școală	Activitate sexuală precoce Uz precoce de droguri (în special țigări și alcool) Capacitate slabă de autoapreciere Toleranță scăzută la frustrare Eșec școlar Enurezis Atitudine de nepăsare provocatoare

Tabelul 2.4

Particularități clinice ale tulburărilor de comportament de tip neagresiv-subsocializat

Particularități esențiale	Particularități asociate
Indiferență față de drepturile și sentimentele altora Incapacitate de a realiza legături afective normale Delicte efectuate pe ascuns Utilizarea celorlalți în interes personal	Sfios, timid Toleranță scăzută la frustrare Goluri în pregătirea școlară Izolare și refugiu în reverie Amenințări și tentative de suicid

Tabelul 2.5

Particularități clinice ale tulburărilor de comportament de tip neagresiv-socializat

Particularități esențiale	Particularități asociate
Opoziție față de autoritate Activitate delictuală sau antisocială de obicei în grup Dovezi de legături afective față de grup : una sau mai multe prietenii în acest grup care durează de mai mult de 6 luni Inadaptare școlară (în special chiul) Legături cu ceilalți chiar în lipsa unui avantaj imediat	Eșec școlar Comportament de bravadă în special pentru a impresiona grupul Conflicte familiale, lipsă de acasă și noaptea Minte cu ușurință acasă și în afara ei Furturi care nu implică confruntarea cu victima

racter reversibil. Pentru aceasta este însă nevoie de intervenția insistentă și concordantă a unor măsuri adecvate care să valorifice optim resursele interne socializatoare disponibile, plasticitatea și mobilitatea specifică a structurilor personalității infantile.

Tabelul 2.6

Particularități clinice ale tulburărilor de comportament de tip agresiv-socializat

Particularități esențiale	Particularități asociate
Violență fizică împotriva persoanelor și bunurilor materiale (nu pentru a apăra pe cineva sau pe el însuși), de ex. : vandalism, furt de portmonee, incendieri, atac asupra persoanelor sau furturi în afara casei care implică confruntarea cu victima Dovezi de atașament social față de ceilalți care indică cel puțin două din următoarele puncte : — una sau mai multe prietenii în grup care durează de mai mult de 6 luni ; — legături cu alții chiar dacă nu au din aceasta avantaj imediat ; — nu își blamează prietenii și nu îi divulgă cu ușurință ; — grijă pentru interesele prietenilor sau tovarășilor ; — durata tulburărilor agresive să fie mai mare de 6 luni	Ostilitatea față de grupul social dominant Frecvente conflicte cu legea Chiul sau abandon școlar

Diagnostic pozitiv și diferențial. Diagnosticul (DDPP) se bazează pe : *a*) evidențierea legăturii inteligibile dintre condițiile de viață ale copilului și cursul dezvoltării personalității sale ; *b*) caracterul relativ stabil al manifestărilor anormale care reflectă un fel de a fi, un stil consecvent cu sine însuși de a se raporta pe sine la ceilalți și pe aceștia la sine și *c)* prezența mecanismelor patogene secundare sau de auto-întreținere.

DDPP trebuie în primul rînd diferențiate de *reacțiile comportamentale psihogene patologice* în care, de regulă, își au originea. Acestea sînt însă mai mobile și mult mai elective lăsînd copilului posibilitatea de a reacționa favorabil odată ce condițiile de mediu se ameliorează și de a avea încă o suficient de largă gamă de preocupări și contexte situaționale care dovedesc o atitudine autocritică și dorința sa sinceră de a se corecta. De *dezvoltările dizarmonice de tip psihopatic* se deosebesc prin determinismul predominant psihogen. Clinic se relevă o mai mare mobilitate a tulburărilor, o capacitate mai bună de modulare a comportamentului în funcție de schimbările survenite în condițiile de mediu și un mai vizibil sentiment de vinovăție. De *stările psihopatoide (reacțiile și dezvoltările dizarmonice organice ale personalității)* se deosebesc prin absența semnelor clinice și de laborator evocatoare ale unor leziuni organice cerebrale sechelare. De alte afecțiuni psihice avînd în tabloul clinic tulburări de comportament (oligofrenii, psihoze, demențe etc.) diagnosticul se bazează pe evidențierea contextului general clinico-evolutiv și de laborator specific fiecărei afecțiuni în parte.

Tratament. Procesul terapeutic în DDPP este de foarte lungă durată. El implică trei categorii generale de măsuri : depistarea și îndepărtarea cauzelor, identificarea și valorizarea laturilor pozitive ale personalității și corectarea trăsăturilor negative ale acesteia.

Ameliorarea condițiilor de viață, normalizarea relațiilor intrafamiliale, corectarea dificultăților școlare și eliminarea influențelor negative ale grupului stradal reprezintă un prim contingent de obiective. Ele vor avea în vedere, în egală măsură, atît factorii patogeni primari cît și pe cei secundari. Toate acestea impun o muncă migăloasă, de echipă, în familie, școală și colectivul de copii pentru a depista toate cauzele și a găsi cele mai viabile căi și formule de rezolvare. Indiscutabil, de foarte multe ori, numai o parte a cauzelor pot fi cu adevărat rezolvate, soluția ideală fiind uneori destul de departe de cea accesibilă.

Identificarea și valorizarea optimă a laturilor pozitive ale personalității copilului sau adolescentului constituie una din preocupările de bază ale mijloacelor de tratament pedagogic și psihoterapic. Pentru aceasta este nevoie de o cunoaștere foarte bună a copilului cu calitățile și defectele sale și concentrarea tuturor eforturilor familiei, profesorilor, educatorilor, psihologului și specialistului pedopsihiatru. Este nevoie de o răbdare și perseverență deosebite, de afecțiune, dăruire și optimism. Rolul grupului de copii și a *leader*-ului acestuia este și el deosebit de important pentru a obține contracararea pornirilor individualiste și echilibrarea structurii personalității dizarmonice. Orientarea școlară și profesională corespunzător posibilităților și aptitudinilor copilului își are de asemenea un loc important în cadrul programului terapeutic.

Corectarea tulburărilor și a trăsăturilor negative ale personalității impune în egală măsură o bună cunoaștere a copilului și o grijă deosebită în ceea ce privește îndepărtarea cauzelor care le întrețin sau stimulează. În acest scop psihoterapia individuală și de grup ca și mijloacele pedagogice vor urmări edificarea unei imagini de sine corecte, înțelegerea clară de către copil a ceea ce se dorește și așteaptă de la el, restructurarea Eu-lui și plasarea lui în circuitul de valori. Pentru aceasta, de la caz la caz, un tratament medicamentos poate fi folosit ca adjuvant. Neuleptil, Haloperidol, Clordelazin, Tioridazin, Diazepam și alte preparate pot fi folosite pentru a ameliora instabilitatea, agresivitatea, neliniștea sau depresia ori de cîte ori ele sînt prezente în tabloul clinic.

Unele cazuri, dat fiind condițiile deosebit de vitrege ale mediului familial, impun (conform legilor noastre) măsuri de protecție care merg de la scoaterea temporară din familie și internarea în instituții speciale pînă la declinarea din drepturi a familiei și plasarea copiilor în case de copii. Alteori, gravitatea actelor delictuale săvîrșite și riscul lor de recidivă impun orientarea către școli de reeducare.

Dificultățile ridicate de complexitatea și durata tratamentului ca și nesiguranța succesului acestuia subliniază importanța deosebită a măsurilor de profilaxie. Acestea cuprind un cerc extrem de larg de acțiuni ce cad în primul rînd în sarcina tuturor structurilor care au direct sau indirect legătură cu copilul și încep cu cele mai elementare reguli de educație.

2.6. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE ALE PERSONALITĂȚII (PSIHOPATIILE)

Definiție. Psihopatii, personalități psihopatice, tulburări de personalitate *(personality disorders)*, constituție psihopatică, sociopatii, sînt cele mai uzuale denumiri ale unui grup polimorf de dizarmonii ale personalității în geneza cărora predispoziția joacă un rol determinant. Fără a interesa direct intelectul (uneori foarte bine dezvoltat) ele determină o diminuare stabilă a capacității de integrare și adaptare armonioasă și suplă a individului la condițiile și solicitările obișnuite ale mediului social (familial, școlar, profesional etc.).

Un astfel de punct de vedere este departe de a întruni consensul specialiștilor, noțiunea de psihopatie fiind un concept pe cît de vechi pe atît de complicat și controversat, subiect de dispută și teren de confruntări între diferitele concepții și orientări nu numai medicale.

Odată cu primele decenii ale secolului al 19-lea a început să fie delimitată, sub numele de „manie fără delir" (Pinel), „monomanie instinctivă" sau „impulsivă" (Esquirol), „demență morală" sau *moral insanity* (Pritchard), o categorie de cazuri caracterizate printr-o pervertire gravă a principiilor morale, în condițiile conservării capacității intelectuale și a posibilităților de a aprecia relativ corect realitatea. Observațiile și datele se adună cu repeziciune, cunoștințele se răspîndesc și numărul celor care încep să acorde importanță acestei categorii de tulburări oferind ipoteze etiopatogenice, devine tot mai mare. Dintre ei amintim pe: Balinski, Kraft-Ebing, Morel, Magnan și Ziehen.

Spre sfîrșitul secolului al 19-lea își fac apariția noțiunile de „inferioritate psihopatică", „personalitate psihopatică" sau „psihopatie" rezervate aceleiași categorii de cazuri. De atunci conceptul de personalitate psihopatică sau psihopatie (formulare mai practică, după cum se exprimă K. Schneider) a rămas necontenit în actualitate grație complexității și strînsei sale legături cu probleme fundamentale ale existenței umane. El a fost (și este) inseparabil legat de răspunsurile la întrebări cum ar fi cele care privesc noțiunile de caracter și personalitate, relația dintre înnăscut și cîștigat în geneza comportamentului normal sau anormal, limita dintre sănătate și boală (în domeniul patologiei psihice). Pentru aceleași motive și răspunsurile atît de diferite primite de-a lungul timpului la numeroasele și importantele probleme pe care le ridică încă și astăzi conceptul de psihopatie au fost, așa cum susține Remschmidt (1977), mai mult sau mai puțin tipice epocii în care au fost elaborate. În ciuda faptului că un foarte mare număr de psihiatri de prestigiu (Gannușkin, Gruhle, Homburger, Kerbikov, Kann, Koch, Ozerețki, Petrilowitsch, K. Schneider, Suhareva, Tramer — am enumerat doar o mică parte) s-au ocupat de această temă, nu se dispune nici astăzi de răspunsuri satisfăcătoare sau în consens nici măcar pentru problemele esențiale cum ar fi etiopatogenia, terminologia sau definirea cadrului clinic și limitelor sale față de normal sau față de nevroze.

Foarte delicată este situația acestei categorii de tulburări, atunci cînd este vorba de recunoașterea existenței sale la copil și adolescent. Denumite psihopatii (ca și la adult) de către Simpson (1935), Ozerețki (1938), Villinger (1952), Suhareva (1959), Stutte (1960), Lutz (1967), van Krevelen (1970), Kovalev (1979) și alții, realitatea le este cînd contestată, cînd ignorată. Între argumentele aduse, de menționat în primul rînd inoportunitatea utilizării noțiunii de personalitate la copil, dificultatea afirmării și riscurile pe care le implică diagnosticul de psihopatie înainte de vîrsta adolescenței. Parcurgerea literaturii de specialitate relevă că, în pedopsihiatrie, termenul de psihopatie este aproape unanim proscris și faptul ni se pare întemeiat. El este consecința firească a trecutului său îndelungat, dar mai ales urmarea faptului că a fost elaborat în clinica adultului. Erodat fiind de nenumăratele sensuri și conținuturi conferite de diferitele curente, concepții și teorii care și l-au ales ca subiect de dispută, conceptul de psihopatie s-a dovedit, în plus, incapabil de a se adapta la particularitățile specifice patologiei infanto-juvenile. Nu pot fi acceptate cu ușurință toate riscurile care rezultă din afirmarea la copil a unui diagnostic ce poartă pe umerii săi atîtea stigmate și nici nu poate fi regăsită la acesta imaginea fidelă a psihopatiei adultului.

În ultimii ani se asistă chiar la o tendință de pulverizare a însuși cadrului clinic al tulburărilor de personalitate la copil și adolescent. Se recurge la o serie de formule diagnostice care reflectă nu numai recunoașterea dificultăților reale ale problemei ci și o tendință la simplificare și uneori chiar de eludare a lor. Sînt de menționat, în primul rînd, tentativele de minimalizare a criteriului etiologic și evolutiv în abordarea tulburărilor de personalitate întîlnite la copil, ca și cele de plasare a centrului de interes asupra simptomatologiei și implicațiilor sale sociale. În acest fel, tulburările de personalitate întîlnite la copil și adolescent sînt sau apreciate ca insuficient de structurate pentru a căpăta identitate sau total ignorate. Ele rămîn astfel risipite în cadrul unor capitole care fie prezintă descriptiv simptome considerate esențiale (furtul, refuzul școlar, vagabondajul, minciuna etc.), fie au un caracter predominant clinico-social (sociopatii, delincvență juvenilă, tulburări de comportament agresive, neagresive, socializate sau nesocializate).

Astfel de puncte de vedere omit însă faptul că personalitatea individului începe să se formeze încă din primele clipe ale vieții și că, în felul său specific infantil, ea există și la copil. Ele nu țin seama de continuitatea care există între adultul psihopat și copilăria sa, copilărie care trebuie să poarte însemnele fundamentale ale personalității sale anormale. Nu există psihopat fără istorie, afirmă Pelicier (1980), și ca atare structura personalității psihopate nu poate fi desprinsă de biografia individului. Cu alte cuvinte, nu numai tulburările de personalitate ale copilului și adolescentului trebuie analizate și evaluate luînd ca etalon modelul adult ci și invers. Psihopatia rămîne o construcție incompletă dacă este lipsită de recunoașterea și cunoașterea a tot ceea ce reprezintă ea la copil. Mai mult, inversarea ordinii priorităților și abordarea psihopatiei plecînd de la copil spre adult face ca etalonul adult să nu mai rămînă criteriul absolut și rigid de validare a diagnosticului de psihopatie la copil ci etalonul însuși trebuie să sufere reconsiderări impuse de specificul particularităților comportamentului individului în perioada copilăriei și adolescenței. În acest sens s-ar putea susține că nici un copil care nu a fost marcat de tulburări de comportament cît de cît stabile nu poate ajunge un real psihopat. Cu alte cuvinte, pentru ca un adult cu personalitate dizarmonică să poată fi etichetat fără rezerve drept psihopat trebuie ca dificultățile de adaptare să-l fi marcat încă din copilărie.

Recunoscînd existența la copil și adolescent a unor corespondențe clinice ale psihopatiei adultului, Predescu și colab. (1976) le descriu sub numele de „Dezvoltări dizarmonice psihopatice ale personalității". Subliniind ideea de dezvoltare, conceptul propus de Predescu și colab., aduce un punct de vedere dinamic care recunoaște caracterul activ și deschis spre exterior al procesului de edificare al personalității psihopate la copil. El subliniază caracterul dizarmonic al personalității psihopate, mobilitatea și plasticitatea trăsăturilor sale în perioada copilăriei, într-un cuvînt, el ține seama de felul în care specificul particularităților de vîrstă își pun amprenta influențînd întreaga desfășurare a patologiei psihice a copilului.

Conceptul de dezvoltare dizarmonică pune pe primul plan ideea edificării, a construirii neîntrerupte a unei realități clinice dispunînd de o dinamică a sa și de mecanisme de organizare și structurare proprii. Este o structură consecventă cu sine însăși, unitară și originală, elaborată în procesul dezvoltării individului, proces în cursul căruia se stabilesc raporturi particulare între diferitele elemente constitutive, raporturi în cadrul cărora lipsa de armonie și echilibru între părți reprezintă o caracteristică definitorie.

Dezvoltarea dizarmonică este și psihopatică pentru a o deosebi astfel de cea psihogenă. Firește, și în dezvoltarea dizarmonică psihopatică factorii de mediu pot interveni grăbind sau agravînd evoluția. De această dată însă ei se află pe un plan secundar ocupînd rolul celui de-al doilea eșalon.

Frecvență. Diversitatea punctelor de vedere în ceea ce privește această categorie de tulburări ale personalității fac foarte diferite datele privind prevalența sa la copil și adolescent. Oricum, trebuie subliniat faptul că, înțelese ca dizarmonii ale personalității în apariția cărora predispoziția joacă un rol principal, ele se întîlnesc relativ rar, plasîndu-se ca frecvență mult în urma tulburărilor de personalitate determinate de leziuni organice cerebrale sau de cauză psihogenă.

Etiopatogenie. Sînt destul de numeroase datele care atestă rolul factorilor constituționali înnăscuți în structura personalității individului adult sau copil (temperamentul face parte din personalitate și este de factură genetică).

Harris (1970) susține că fiecare individ are o constituție enzimatică proprie și că aceasta se reflectă și în unele din trăsăturile personalității sale. Vandenberg (1967), rezumînd numeroase studii anterioare, ajunge la concluzia că trei aspecte ale personalității au o evidentă componentă ereditară: raportul introversie-extraversie, emotivitatea și nivelul activismului general. La concluzii similare au ajuns și cercetări mai recente (Morrison și Stewart, 1971; Cantwell, 1972; Willerman, 1973; Thomas și colab., (1979). Or, tocmai aceste particularități par să fie cel mai profund implicate în ceea ce obișnuit se definește ca psihopatie.

Argumente în sprijinul rolului predispoziției ereditare în geneza tulburărilor de personalitate aduc și constatările privind incidența crescută a tulburărilor de personalitate în rîndul membrilor familiilor din care fac parte psihopații (Schulsinger, 1972; Crowe, 1972; Rutching și Mednick, 1974) și cele care arată concordanța crescută cu care astfel de tulburări se întîlnesc la gemenii monozigoți prin comparație cu cei dizigoți (Slater și Schelds, 1969) sau pe copii adoptați (Crowe, 1972, 1974). De recunoașterea rolului factorului ereditar în psihopatii, sînt foarte aproape toți autorii care vorbesc de așa-numita psihopatie de nucleu sau care recunosc ceea ce Karpman a numit „grup idiopatic“ (sau primar) de psihopatie, iar Friedländer — „caracter antisocial pur“.

De fapt, rolul eredității este subliniat de cei mai mulți dintre specialiști atunci cînd se referă la tulburările de tipul personalității paranoide, schizoide, ciclotime sau psihastenice, în general acele forme care au un corespondent în rîndul psihozelor. Unii autori, cum ar fi spre ex. Winokur și Crowe (1976), descriu separat aceste forme de tulburări de personalitate.

Ceea ce corespunde așa-numitei psihopatii de nucleu întîlnită la adult are o anumită corespondență și în copilărie. Sînt bine cunoscute cercetările care arată că încă de la naștere copiii se deosebesc între ei în ceea ce privește reactivitatea la stimuli, intensitatea răspunsurilor și vigoarea activității motorii (Brown, 1964 ; Birns, 1965 ; Stone și Brazelton, 1969). Alte studii au identificat la copiii mici o serie de calități care tind să persiste și să-și pună amprenta asupra comportamentului lor ulterior. După Thomas și Chess (1967 și 1980), ele includ : nivelul activității motorii, ritmicitatea, reacția de apropiere-retragere, adaptabilitatea, intensitatea răspunsurilor, pragul de răspuns la stimuli, calitatea dispozițiilor, distractibilitatea, volumul și persistența atenției. Așa cum afirmă Ajuriaguerra (1974), aceste particularități își pun amprenta asupra modului în care se realizează relațiile copilului cu anturajul. Pare astfel firesc ca, așa cum diferențele individuale dependente de echipamentul ereditar normal se evidențiază încă de timpuriu, tot așa și cele care au la bază anomalii ale acestui echipament să își găsească corespondent în fenotipul comportamental al copilului.

Și alte argumente vin să susțină cele afirmate mai sus. Anamneza minuțioasă a celor mai mulți dintre psihopații adulți relevă că ei au prezentat dificultăți de adaptare încă de la o vîrstă fragedă fără ca totdeauna cauze externe evidențiabile să poată justifica sau explica convingător precocitatea apariției tulburărilor, amploarea sau tenacitatea lor. Practica pedopsihiatrică cunoaște, e drept rar, cazuri la care, încă de la vîrsta de 6—7 ani, intensitatea, caracterul și stabilitatea manifestărilor comportamentale anormale nu-și găsesc o justificare satisfăcătoare doar prin invocarea intervenției patogene a factorilor externi. O analiză amănunțită lasă pregnant sentimentul că cele mai multe din dificultățile și obiecțiile invocate de acești subiecți nu reprezintă altceva decît efecte secundare, răspunsuri în bună măsură îndreptățite ale anturajului la atitudinea, pretențiile sau provocările copilului și/sau interpretări subiective ale acestuia din urmă. Pe de altă parte se întîlnesc relativ frecvent copii crescuți în condiții vitrege de mediu care reușesc să rămînă echilibrați, lăsînd astfel să se presupună că dispun de forțe interne echilibratoare. H. Stutte (1960), vorbind despre psihopatii la copil, consideră că este neîntemeiată îndoiala în ceea ce privește existența unor anomalii de caracter legate de o predispoziție ereditară, iar Lutz (1967) afirmă că, dacă se consideră psihopatia ca o tulburare condiționată de o anumită predispoziție înnăscută, ea trebuie să existe din copilărie.

Este de la sine înțeles că atunci cînd se aduc în discuție implicarea factorului genetic în psihopatii nu avem în vedere o întoarcere la un constituționalism rigid, ci numai acceptarea ideii că tot așa cum personalitatea normală dispune de un echipament ereditar în măsură să impună anumite direcții de dezvoltare, anumite potențialități și limite ale acestora, elemente individuale diferențiatoare, tot așa și unele anomalii ale acestui echipament genetic pot constitui premise ale unor dizarmonii, „centre de cristalizare“ sau „linii de forță“ în jurul cărora se ordonează și organizează elementele sale constitutive ulterioare. Este în afară de orice îndoială că zigotul odată constituit începe să fie supus unui îndelungat și intens proces de influențe externe care pot acționa neconcordant sau opus predicțiilor înnăscute. În acest fel, acționînd necontenit de-a lungul întregii vieți, modelînd încetul cu încetul resursele înnăscute dar și adăugînd noi și importante fațete complicatului edificiu al personalității, factorii ambientali nu numai că nu sînt deloc secundari în nici un moment al vieții individului ci își sporesc neîncetat semnificația. Este și motivul care l-a făcut pe Petrilowitsch (1966) să afirme că în decursul ontogenezei, în dinamica formării personalității, influențele formatoare ale mediului nu se sumează predispozițiilor, ci în predispozițiile care se consolidează are loc unificarea dintre înnăscut și cîștigat. Aceasta înseamnă că la copil în raport cu durata și intensitatea lor, valoarea obiectivă și subiectivă dar și cu particularitățile asupra cărora acționează, factorii de mediu nu numai că pot influența negativ sau pozitiv stimulînd, încetinînd, corectînd sau perturbînd procesul dezvoltării personalității dizarmonice, ci ajung să se înscrie, fixeze, asimileze sau integreze în structura acesteia devenind astfel parte integrantă din edificiul ei.

Kraepelin (1915) a susținut că o bună parte a psihopatiilor reprezintă forme de întîrziere în dezvoltare și opinia sa a căpătat o largă răspîndire. Referindu-se la aceeași problemă, dar de pe alte poziții teoretice, autorii de formație psihanalitică vorbesc de regresie. Cele afirmate mai sus dau temeiul să susținem că psihopatia nu poate fi redusă doar la o stare caracterizată printr-o oprire globală sau sectorială în dezvoltare. Ea nu poate fi definită ca o formă de infantilism psihic particular și nici ca o întoarcere la stadii infantile deja depășite. Fără a exlude posibilitatea unor forme de încetinire a ritmului dezvoltării și chiar de repliere pe poziții anterioare, conceptul de dezvoltare transferă accentul pe fenomenul de dizarmonie a diferitelor elemente constitutive ale personalității, pe dezechilibrul care se realizează între diferitele părți componente ale structurii psihopate. Accentuarea anormală a dezvoltării unora din trăsături, accelerarea, încetinirea sau oprirea nefirească a dezvoltării altora, duce la disproporții, la dezechilibre, respectiv la dizarmonia care reprezintă una din caracteristicile de bază ale personalității psihopate.

Înțelegerea dezvoltărilor dizarmonice psihopatice ale personalității ca manifestări determinate în primul rînd de factori moșteniți nu constituie un fapt unanim acceptat. Unul din motivele principale constă în dificultatea cu care în practică se poate face distincția dintre moștenit și cîștigat atît în structura personalității normale cît și în cea patologică. Avînd un determinism poligenic, trăsăturile de personalitate, așa cum de altfel sugerează și Dobzhansky (1967), nu realizează anumite trăsături ci doar *pattern*-uri ale unor modalități de răspuns la solicitările ambianței. În acest fel, acționînd necontenit de-a lungul întregii vieți, modelînd încetul cu încetul resursele înnăscute dar și adăugînd noi și importante fațete complicatului edificiu al personalității, factorii ambientali nu mai pot fi nici ei ușor de descifrat. Delimitarea dintre moștenit și cîștigat este îngreunată și de faptul că, cel mai adesea, copiii născuți din părinți cu personalități patologice sînt nevoiți să conviețuiască cu aceștia, putînd astfel nu numai să preia pe cale genetică aceste particularități (dacă ele sînt la rîndul lor ereditare și nu cîștigate) ci să și preia modelele de comportament care le-au fost oferite sau să suporte rigorile unui climat socio-familial stresant. Nu trebuie scăpat din vedere nici faptul că subiecții cu predispoziție ereditară patologică, ca urmare a intoleranței lor față de normele și cerințele firești ale anturajului, trezesc reacții ostile din partea celor cu care vin în contact. O astfel de relație tensivă cu anturajul se constituie ca factor patogen care, așa cum sublinia Flavigny (1977), se împletește strîns cu cel endogen contribuind la amplificarea, diversificarea și fixarea comportamentului anormal. Nu sînt rare nici situațiile în care personalitățile dizarmonice prezintă antecedente patologice și chiar semne ale unor leziuni organice cerebrale sechelare fără a putea răspunde cu certitudine dacă acestea sînt şi o cauză directă a anomaliilor de comportament. Admiţînd că tarele ereditare determină şi existenţa unui teren mai fragil în faţa unor agresiuni exogene, Asperger (1956) consideră că acei copii purtători ai unor astfel de predispoziţii prezintă un risc mai mare de a face forme mai grave şi complicaţii neuropsihice în cadrul afecţiunilor obişnuite ale copilăriei. Se poate adăuga, şi datele de anamneză confirmă aceasta, că îngrijirea deficitară pe care o primesc copiii din familiile de psihopaţi este şi ea răspunzătoare de antecedente personale patologice mai încărcate. În felul acesta strînsa împletire dintre factorii endo- şi exogeni face ca la foarte multe cazuri să nu se poată răspunde decît cu un mare grad de relativitate la întrebarea: „Ce ?“ şi „Cît ?“ aparţine predispoziţiei, factorilor psihogeni sau leziunii organice cerebrale sechelare în geneza dezvoltării dizarmonice a personalităţii.

Toate acestea au făcut ca opiniile specialiştilor, în ceea ce priveşte etiologia psihopatiilor, să se particularizeze: unii autori, pentru a oferi o bază comună de dialog, preferă să eludeze criteriul etiologic rezumîndu-se doar la argumente clinice pentru definirea psihopatiilor; alţii acceptă ideea unei etiologii multifactoriale în psihopatii. În acest sens Suhareva (1959) descrie trei tipuri etiopatogenice de psihopatii şi anume: a) *dezvoltările întîrziate* (infantilismul psihic dizarmonic), în care agresiuni exogene de intensitate redusă, acţionînd îndelungat se împletesc cu factori ereditari; b) *dezvoltările denaturate* (inegale), în determinismul cărora factorii ereditari ocupă un loc dominant şi c) *dezvoltarea lezată*, legată de agresiuni care au acţionat asupra sistemului nervos în etapele timpurii ale dezvoltării. Pe aceeaşi linie, Kovalev (1979) ţine să sublinieze încă din titlu că psihopatiile sînt constituţionale şi organice. Nuanţări ale răspunsului privind etiologia psihopatiilor oferă autorii care recunosc mai multe tipuri distincte de psihopatii. Psihopatiilor de „nucleu“ sau *vera* li se adaugă „psihopatiile organice“ (Homburger, 1926; Gollnitz, 1954; Asperger, 1956; Schneider, 1962; Tramer, 1964) cu substrat lezional cerebral sechelar, „psihopatiile cîştigate“ sau „psihopatiile marginale“ (Kerbicov, 1971), ultimele de etiologie predominant psihogenă.

Etiologia psihogenă a psihopatiilor este adusă în discuţie şi de autorii de inspiraţie psihanalitică care desfiinţează astfel delimitarea dintre psihopatii pe de o parte, nevroze şi dezvoltări dizarmonice psihogene pe de altă parte. Astfel, Winnicot (1969), Segal (1969), van Thiel Godfrin (1971) şi alţii pun accentul mai ales pe relaţiile afective anormale din primii ani de viaţă. Caracterul lor distorsionat antrenează carenţe ale narcisismului primar cu incapacitatea de ataşament şi dezechilibre între tendinţele organizatoare ale personalităţii. Aceste fenomene, susţine Flavigny (1976), reprezintă amprenta psihopatică. Ea se cristalizează în stadiul anal în cazul că relaţiile copilului cu anturajul continuă să fie perturbate, constituindu-se într-o dispoziţie care poate evolua spre psihopatie dacă itinerariul ulterior, considerat şi el determinant, nu oferă condiţiile unei identificări corectoare.

Forme clinice. Divergenţele teoretice în ceea ce priveşte conceptul de psihopatie se răsfrîng şi asupra încercărilor de delimitare şi sistematizare a formelor clinice (Remschmidt, 1977). Aproape fiecare autor care s-a ocupat de acest domeniu, la adult (Kraepelin, Kretschmer, Kahn, 1928; Homburger, 1926; Kahn, 1928; Gannuşchin, 1933; Gruhle, 1940; autorii DSM-III, 1980 etc.) oferă cîte o sistematizare în care numărul formelor clinice individualizate, descrierea şi denumirea lor prezintă diferenţe sesizabile; şi mai controversate sînt opiniile atunci cînd se referă la patologia infanto-juvenilă.

Homburger (1962) şi K. Schneider (1950) susţin că la copil, începînd cu vîrsta şcolară, se constată aceleaşi forme clinice de psihopatie ca şi la adult. Trebuie precizat însă că aceasta nu înseamnă recunoaşterea existenţei la copil a unui tablou clinic la fel de expresiv şi bogat simptomatologic. La copil şi adolescent sînt prezenţi doar — ceea ce Binder (1967) a numit — radicalii psihopatici, respectiv trăsăturile primare (de bază) ale uneia sau alteia din formele clinice. Implicate într-un proces complicat și activ de evoluție, aceste trăsături primare apar și capătă caracter clinic treptat, unele mai devreme, altele mai tîrziu, sînt mai rudimentare și mai slab exprimate, au o mobilitate și o plasticitate mai mare fiind uneori acoperite sau chiar mascate de unele din particularitățile care caracterizează comportamentul infanto-juvenil normal. Aceasta face ca încadrarea formelor clinice de dezvoltare dizarmonică psihopatică a personalității în tipare rigide să fie la copil și adolescent mult mai relativă și deci mai controversată decît la adult.

În cele ce urmează, ne vom ralia pe cît posibil la terminologia internațională actualmente în uz (a IX-a revizie, Geneva, 1977 sau CIB-9) prezentînd însă doar acele forme clinice mai clar conturate la copil și adolescent, forme care, sub o denumire sau alta, se regăsesc printre cele descrise și de autori ca: Homburger, Kovalev, Ozerețkii, Stutte, Suhareva, Tramer, Villinger și alții. Avem în vedere dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip: exploziv, astenic, isteric, psihastenic, schizoid, distimic și instabil. Alte forme clinice descrise în special la adult (personalitate paranoiacă sau fanatică, narcisistică, depresivă, ciclotimică, asocială, amorală sau anetică, pasiv-agresivă, emotivă etc.) sînt mai puțin bine structurate la copil. De fapt o listă exhaustivă a formelor clinice este practic imposibil de realizat, cazuistica plasîndu-se de foarte multe ori în zonele de trecere între două și chiar mai multe tipuri. În acest sens trebuie făcută și precizarea că, fără a omite caracterul extrem de complex al structurii fiecărei personalități dizarmonice în parte, formele clinice descrise vizează doar decuparea trăsăturii sau grupajului de particularități care, exprimîndu-se mai pregnant, își pun amprenta asupra întregului psihism, fără însă a se substitui acestuia.

2.6.1. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP EXCITABIL SAU EXPLOZIV (PERSONALITATEA EXPLOZIVĂ, EPILEPTOIDĂ SAU AGRESIVĂ CIB–9)

Au caracteristic irascibilitatea crescută și înclinația deosebită pentru crize coleroase, manifestări care domină tabloul clinic. CIB-9 subliniază, în plus, prezența instabilității dispoziționale care se exteriorizează sub forma acceselor necontrolate de mînie și violență. În fapt, generate de situații frustrante minore, *crizele de furie* sînt marcate de o puternică încărcătură emoțională și de o agresivitate ieșită din comun, ambele în totală neconcordanță cu semnificația reală a cauzei care le-a provocat. Forme primitive de răspuns, crizele de furie apar cu mare ușurință, fără premeditare și au o desfășurare furtunoasă, fiind lipsite de critică și autocontrol, motiv care l-a făcut pe Kretschmer să le denumească și „reacții de scurt-circuit". Pentru motive din cele mai banale astfel de copii reacționează violent, țipă, amenință, sparg, strică, lovesc orbește, cu răutate, fără a ține seama de potrivnic sau urmări. În mod obișnuit accesele coleroase trec repede, după ce se liniștesc copiii fiind capabili să-și aprecieze mai mult sau mai puțin critic faptele. Cu toate acestea regretele nu ajung decît pînă la primul pretext în măsură să reaprindă „fitilul" unei noi descărcări afective. În momentele de liniște acești copii pot fi sociabili, activi și eficienți dovedind posibilități și reale aptitudini.

Alteori tabloul clinic al dezvoltărilor dizarmonice ale personalității de tip exploziv apare mult mai complex. Accesele de mînie au un exprimat caracter bipolar reprezentat de opoziția dintre marea ușurință cu care se declanșează și ating intensitatea maximă, pe de o parte, și dificultatea cu care se epuizează lăsînd după ele o stare de tensiune și o insatisfacție fără regretul actelor săvîrșite sau sentimentul vinovăției, pe de alta. Fondul dispozițional posomorît, atitudinea ostilă față de anturaj, firea ranchiunoasă, răzbunătoare, prezența de înclinații patologice și o „personalitate“ puternică, exagerată și rigidă exprimată prin caracter stenic, egoism, egocentrism și dorință de a se impune cu orice preț, completează trăsăturile de bază ale tabloului. Unele asemănări ale acestuia cu așa-numitul „caracter epileptic“ au impus denumirea de psihopatie epileptoidă, variantă clinică a dezvoltărilor dizarmonice de tip exploziv.

Întîlnită mai frecvent la băieți decît la fete, dezvoltarea dizarmonică psihopatică de tip excitabil se manifestă de timpuriu. Încă înaintea vîrstei școlare astfel de copii sînt caracterizați de către părinți și educatori ca dificili. Intoleranța la frustrare, conflictualitatea deosebită, atitudinea voluntară și reacțiile coleroase însoțite de hetero- și autoagresivitate îi fac să fie repede remarcați. Uneori, la această vîrstă, tulburările sînt trecute cu vederea de către anturajul prea concesiv sau derutat de particularitățile de vîrstă (instabilitatea psihomotorie și emoțională, particularitățile specifice crizei de opoziție) care le pot întrucîtva masca. O analiză atentă relevă însă că, de pe acum ele perturbă evident adaptarea copilului, manifestînd (în plus) și o vizibilă rezistență la măsurile educative.

Intrarea în școală complică în mod deosebit existența copilului cu comportament exploziv. Noile pretenții amplifică tulburările care devin de netolerat, fapt care, de regulă, obligă pe aparținători să se adreseze medicului. Fără o intervenție adecvată și susținută, tulburările au, cu vîrsta, o tendință la accentuare, în timp ce tabloul clinic se îmbogățește ca urmare a ușurinței cu care acești copii își însușesc exemplele negative. Pubertatea și adolescența constituie, prin ele însele, perioade de grea încercare atît pentru anturaj cît și pentru copiii cu astfel de comportament. Actele de violență capătă acum caracter medico-legal prin gravitatea consecințelor lor sociale.

Explozivitatea nu este o particularitate prezentă doar în cazul personalității psihopate de tip excitabil. Și alte forme clinice de personalități psihopatice, în special cele hipertime, instabile, isterice și, chiar astenice pot prezenta crize coleroase ca răspuns la frustrări. Stările psihopatoide mai ales, epilepsia uneori, ca și alte afecțiuni caracterizate prin leziuni organice cerebrale trebuie și ele avute în vedere în cazul diagnosticului diferențial.

2.6.2. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP ASTENIC (PERSONALITATEA ASTENICĂ, DEPENDENTĂ SAU PASIVĂ, CIB–9)

Trăsătura fundamentală a acestui tip de dezvoltare dizarmonică psihopatică o reprezintă astenia psihică. Întregul comportament poartă amprenta nivelului energetic scăzut, a slabei capacități de efort și a fatigabilităţii dublate de lipsa de iniţiativă, entuziasm şi încredere în sine.

Mayer-Gross afirmă că, la copil, practic este imposibil de individualizat un astfel de tip de psihopatie. Cu toate acestea, e drept, relativ rar, pot fi delimitate cazuri ale căror trăsături sugerează un astfel de tip de personalitate. Sînt copii lipsiţi de vioiciunea caracteristică vîrstei, neîndemînatici, pasivi, timizi. Obosesc repede, demobilizează sau renunţă imediat ce întîlnesc un obstacol, comportamentul şi randamentul şcolar lăsînd, la prima vedere, falsa impresie a unor copii mai puţin dotaţi. Se ţin la distanţă de jocurile zgomotoase şi de ceilalţi copii. În relaţiile cu anturajul apar lipsiţi de iniţiativă. Îşi subapreciază forţele, se socotesc incapabili, „nu ştiu" sau „nu pot" fiind formule uzuale de apărare atunci cînd sînt solicitaţi sau încurajaţi. Mimica este insuficient de mobilă, vorbirea — monotonă sau ezitantă. Dispoziţia are note predilect depresive, emoţiile pozitive chiar dacă au momente în care sînt intense se epuizează relativ repede. La acestea se adaugă numeroase acuze somatice cu coloratură hipocondriacă.

Diagnosticul acestui tip de personalitate dizarmonică nu este prea uşor de făcut, deoarece în tabloul său clinic sînt prezente trăsături care o apropie de — iar uneori, cînd sînt mai intens exprimate, o plasează în — zona de trecere către formele de dezvoltare dizarmonică psihopatică de tip psihastenic, depresiv sau schizoid. Absenţa condiţionării psihogene sau a sechelelor organice cerebrale permit delimitarea dezvoltării dizarmonice psihopatice de tip astenic de neurastenie şi respectiv de stările reziduale organice cu care de asemenea poate fi uşor confundată.

2.6.3. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP ISTERIC (PERSONALITATEA ISTERICĂ SAU INFANTILĂ, CIB–9 ; PERSONALITATEA ISTRIONICĂ, DSM–III)

Se întîlneşte mai frecvent la fete decît la băieţi. Se caracterizează printr-un grupaj de trăsături în cadrul cărora cele mai importante sînt : dorinţa morbidă de a ieşi din comun, de a produce efect şi de a fi în centrul atenţiei ; înclinaţia către inautentic şi mitomanie ; sugestibilitatea crescută şi dependenţa de anturaj ; labilitatea emoţională.

Personalitatea isterică se remarcă printr-o preocupare exagerată de a nu trece neobservată, de a atrage cu orice preţ atenţia asupra sa sau, cum afirmă K. Schneider, „setea de a se pune în valoare şi afirma". Pentru aceasta nimic nu este desconsiderat : reacţii şi atitudini din cele mai diferite, refugiu în boală, tentative de suicid, acte de caritate exagerată, denunţuri calomnioase, autodenunţuri mincinoase, delicte şi, fireşte, crize isterice de tot felul pot deveni instrumente subordonate nevoii de a atrage atenţia, de a îndupleca sau forţa pe cei din jur să cedeze dorinţei lor de recunoaştere sau nevoii de a manipula pe cei din anturaj. Un astfel de comportament — al cărui caracter vizibil demonstrativ poate merge de la ostentativ pînă la grotesc — este favorizat de incapacitatea de a sesiza efectul său real asupra interlocutorului şi de a-și doza, adecva sau controla manifestările în funcție de acest efect.

Jaspers pune accentul pe „dorința de a părea mai mult decît este în realitate“, dorință care-l face pe isteric ca, de dragul de a-și da importanță, să joace un rol fals. Nemulțumit de sine, nefericit din această cauză, istericul se refuză cu încăpățînare impunîndu-și pe toate căile și prin toate mijloacele să disimuleze realitatea și să se prezinte într-o lumină considerată de el favorabilă în momentul respectiv. Apare de aceea inautentic, teatral. Mereu în căutare de efecte, este versatil, inconsecvent, sugestibil, dependent de anturaj, pe care-l tatonează necontenit în dorința de a-și satisface vanitatea ; răspunde însă în manieră specifică exagerînd, dramatizînd sau denaturînd cu scopul de a smulge admirație, milă sau compasiune.

Întregind și servind trăsăturile de mai sus, emoțiile sînt caracterizate prin mobilitatea, hiperexpresivitatea și dramatismul trăirilor, lipsa profunzimii și durabilității lor : se sting sau se schimbă cu ușurința cu care se declanșează, labilitatea și inconsecvența emoțională punîndu-și amprenta asupra întregului comportament. Sînt nestatornici în atitudini și păreri, fiind în permanență dispuși să preia cu ușurință orice punct de vedere care li se parte avantajos. Intoleranți la frustrări, reacționează spontan, cu violență, demonstrativ. Toate acestea fac ca purtătorii unei astfel de dizarmonii a personalității să apară ca un actor pentru care realitatea nu este decît o scenă pe care-și joacă inautentic, cu asiduitate și desperare acele roluri care, în funcție de moment, consideră că-l reprezintă avantajos.

Unii din copiii cu dezvoltări dizarmonice psihopatice de tip isteric dispun de o imaginație prodigioasă. Subordonată dorinței de a se pune în valoare cu orice preț, imaginația vie favorizează înclinația mitomană oferind materialul necesar unor elaborări de o bogăție și spontaneitate neobișnuite. „Furați“ de propriile lor fabulații, astfel de personalități dizarmonice ajung să piardă în parte simțul realului, devenind victime atît ale propriilor lor născociri cît și ale atitudinii reprobatoare a celor din jur.

Chiar dacă tabloul clinic al dezvoltărilor dizarmonice psihopatice de tip isteric este mai bine conturat spre pubertate, el este prezent încă de la vîrsta de preșcolar. Sînt copii dificili, capricioși, egoiști. Foarte sensibili la laudă, reacționează zgomotos în fața oricărei situații. Degajați în orice ambianță, sociabili, se produc cu dezinvoltură în public, dar din dorința de a se evidenția tulbură permanent ordinea și disciplina colectivului de copii. Nu tolerează frustrările, mint cu ușurință, seninătate și abilitate. În școală se dovedesc la fel de capricioși, instabili în preferințe și opțiuni. Dorința de a epata și sugestibilitatea crescută îi fac lesne participanți activi la acte ieșite din comun. Zgomotoși, patetici, trec cu ușurință de la o extremă dispozițională la alta. Sînt prietenoși cu cei care-i măgulesc, atrag atenția prin lăudăroșenie, cochetărie, stridențe de limbaj și comportament. Acuzele somatice și crizele isterice ocupă și ele un loc privilegiat între mijloacele cu care caută să atragă atenția, să impresioneze sau să obțină unele beneficii. La pubertate și adolescență manifestările devin mai pregnante. Se pot asocia afirmații calomnioase (spre exemplu acuzații de viol sau relații incestuoase) în care sînt implicați cei pe care doresc să se răzbune deoarece le-au lezat amorul propriu. Aparența de veridicitate și modul convingător în care-și joacă rolul de victime creează serioase probleme anturajului.

Diagnosticul dezvoltării dizarmonice psihopatice de tip isteric nu creează probleme deosebite. Aspectul ostentativ, demonstrativ, teatral al comportamentului, dorința de a ieși cu orice preț din anonimat, vanitatea exagerată, sugestibilitatea și labilitatea emoțională (*nu* manifestările paroxistice isterice) sînt trăsăturile care susțin diagnosticul. Deși prezente într-o anumită măsură în comportamentul infantil, ele sînt de această dată mult îngroșate, perturbînd net și constant adaptarea copilului și trezind intoleranța anturajului.

2.6.4. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP PSIHASTENIC (PERSONALITATEA OBSESIONALĂ SAU COMPULSIONALĂ, CIB–9)

Termenul de psihastenie a fost introdus pentru prima dată de către Pierre Janet și este aici sinonim cu cel de „personalitate anankastă“ al autorilor germani sau de „personalitate compulsivă“ utilizat în literatura de specialitate americană (DSM-III, 1980).

Psihastenicul este în primul rînd nesigur și nehotărît și, în același timp, un fanatic al ordinii pedante, prudenței exagerate, certitudinii absolute, principialității rigide și perfecțiunii pedante. Chinuiți de îndoieli, incertitudini, nesiguranță și teamă de eșec, psihastenicii se complică analizînd la nesfîrșit argumente, soluții, riscuri posibile și amănunte neesențiale peste care nu sînt în stare să treacă din cauza unei incapacități de a înțelege realitatea în întreaga ei complexitate și de a lua o decizie. Deși suferă, fiind conștienți de absurditatea frămîntărilor lor ca și de incapacitatea de a și le domina, sînt extrem de incomozi prin tenacitatea cu care insistă ca și ceilalți să-și însușească modul lor de a gîndi și acționa. Sînt lipsiți de umor și căldură afectivă, minusuri disimulate atît de inflexibilitatea și principialitatea pe care o manifestă cît și de grija pedantă față de aspectele formale ale relațiilor interpersonale.

Într-o formă mult mai atenuată astfel de trăsături se pot pune în evidență și la copii (uneori chiar de vîrstă preșcolară). Sînt copii timizi, fricoși, lipsiți de inițiativa și spontaneitatea caracteristică vîrstei lor. În același timp sînt exagerat de ascultători, corecți, disciplinați, docili și ordonați. Surprinzător de tipicari în grija cu care-și îndeplinesc obligațiile și respectă interdicțiile, pretind ca lucrurile să fie așezate numai într-o anumită ordine. Frecvent întîlnite, fricile exagerate sînt manifestările care atrag la început atenția anturajului și trezesc neliniștea acestuia.

La școală, la început, trec drept copii model pentru disciplina, corectitudinea și supunerea lor. Repede apar însă vizibile dificultățile cu care fac față complexității și mobilității relațiilor specifice de grup, care-i izolează și-i transformă în țintă a zeflemelei și glumelor răutăcioase ca pedeapsă pentru fidelitatea exagerată, rigiditatea cu care înțeleg să se supună adultului, excesul de corectitudine și a refuzului de a participa pînă și la cele mai nevinovate acte de încălcare a disciplinei. La rîndul lor se izolează de ceilalți suferind intens și îndelung pentru cele mai mici conflicte, pentru cele mai neînsemnate și nevinovate glume sau jigniri, fiind incapabili să le acorde importanța cuvenită sau să le dea replica adecvată Deși, în general, dispun de posibilități intelectuale corespunzătoare și depun silință, nu obțin rezultate pe măsura posibilităților și efortului depus. Neîncrederea în sine, lipsa curajului de a-și asuma răspunderi, teama de a nu greși sau de a nu se înșela, îi face să ezite să participe la lecție, să fie spontani și să arate ceea ce știu. Dificultățile școlare apar și din cauza încetinelii și meticulozității exagerate. Mereu preocupați să nu greșească, nevoia continuă și repetată de a se autoverifica sau de a efectua activitatea numai într-o anumită manieră (ce poate căpăta aspect de ritual) îi împiedică să-și termine lecțiile în timp util, iar neliniștea și panica-i fac să greșească. În acest fel, nesiguranța, incertitudinea, insatisfacția și nemulțumirea, generate de contradicția dintre dorința de perfecțiune pe de o parte și eficiență reală pe de alta, îi fac nefericiți. La acestea se adaugă grija exagerată pentru propria sănătate, atenția pe care o acordă fiecărei tulburări, preocupările hipocondriace, obsesiile și fobiile care sînt prezente foarte frecvent la această categorie de dezvoltări dizarmonice psihopatice.

Tulburările devin mai pregnante în perioada pubertară și la adolescență. Înclinația către autoanaliză și problematizare, specifică acestor perioade ale dezvoltării, se adaugă celei deja existente. Cu toate că, în intimitatea lor, doresc foarte mult societatea celorlalți, deși fac eforturi în acest sens, nevoia lor exagerată de perfecțiune, rigiditatea și formalismul pe care-l impun relațiilor îi împiedică să-și armonizeze felul de a fi cu cel al grupului. Decalajul dintre idealul lor de perfecțiune și realitate, neconcordanța care există între comportamentul celorlalți și modul rigid în care concep relațiile sociale, eșecurile generate de lipsa lor de decizie în numeroasele situații care acum se cer rezolvate, îi fac să fie complexați, să se izoleze și adesea să se refugieze în spatele a diferite tulburări somatice sau psihice. Concomitent, fobiile, obsesiile și ritualurile obsesive se amplifică impunînd solicitarea de asistență medicală.

Din punct de vedere al diagnosticului diferențial, dezvoltarea dizarmonică psihopatică de tip psihastenic trebuie delimitată de cea astenică. Psihastenicul este în primul rînd un nehotărît și nu un fatigabil, mai mult sau mai puțin împăcat cu neputința sa. El dispune de suficientă energie pe care o consumă însă fără eficiență.

Permanenta neîncredere, lipsa de inițiativă și adesea dispoziția cronic depresivă (secundară trăirilor descrise) apropie pe psihasten de forma depresivă de dezvoltare dizarmonică. La acesta din urmă trăirile depresive au un caracter primar, o complexitate și expresivitate evident mai mare.

Foarte dificilă este diferențierea dezvoltărilor dizarmonice psihopatice de tip psihastenic de nevroza obsesivo-fobică, știut fiind rolul terenului în apariția acestui tip de nevroză. Un examen atent relevă însă natura caracteristică a structurii personalității ce se află la baza manifestărilor obsesive și fobice.

Debuturile psihasteniforme ale schizofreniei creează și ele probleme dificile de diagnostic diferențial. În general, în schizofrenie manifestările au o coloratură mai bizară, contactul cu realitatea este mult mai sever afectat iar evoluția relevă instalarea defectualității caracteristice.

2.6.5. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP SCHIZOID

Se caracterizează prin indiferență emoțională și capacitate scăzută de a realiza relații sociale și de a comunica. Răceala afectivă este dublată de înclinația spre închidere în sine și de un grad de preferință autistică pentru activitate fantasmatică și introspecțiune cu atenuarea simțului realului. Uneori, indiferența emoțională coexistă cu o hipersensibilitate sectorială particulară sau reflectă o incapacitate funciară de a exprima sentimentele și de a și le armoniza cu cele ale celorlalți.

Dorind să sublinieze dezarcordul în ceea ce privește ipoteza legăturii cu schizofrenia, unii autori le descriu sub numele de „psihopatie autistă" (Asperger, 1941 ; Suhareva, 1958 ; Stuttle, 1961) sau de „închidere in sine patologică" (Gurevici, 1932 ; Ghiliarovschi, 1954). Spiel (1961) consideră psihopatia autistă descrisă de Asperger (1941) ca o subgrupă a psihopatiei schizoide. În ultimul timp, autorii americani (DSM-III, 1980) delimitează psihopatia schizoidă de psihopatia schizotipală (ultima, prezentînd bizarerii de gîndire, percepție, vorbire și comportament, ar fi mai apropiată de schizofrenie).

În general, copiii cu dezvoltări dizarmonice psihopatice de tip schizoid se remarcă prin faptul că, deși dovedesc un bun potențial cognitiv, sînt lipsiți de dorința de a întreține relații sociale. Nu pot participa sinton la bucuriile și necazurile celor apropiați. Apar reci, indiferenți, retrași, închiși, lipsiți de prieteni și de dorința de a-și comunica trăirile sau de contact interuman. Nu doresc și nu înțeleg plăcerea de a fi mîngîiați sau alintați. Preocupați să discute pe marginea unor subiecte specifice celor mari, sînt uneori atrași de cooperarea cu adultul. Și în aceste împrejurări rămîn extrem de rezervați atunci cînd este vorba despre ei și propriile lor trăiri. Răceala afectivă poate coexista uneori cu atitudini care vădesc un atașament sau interes neobișnuit pentru anumite obiecte, situații sau preocupări ori o sensibilitate deosebită față de natură și artă.

Interesele sînt neobișnuite vîrstei, în locul acțiunii nemijlocite preferă meditația, contemplarea pasivă sau lectura, la joacă fiind scoși cu sila de către părinții exasperați de înclinația lor spre singurătate. Unii se remarcă prin seriozitate și o gîndire orientată spre probleme abstracte, fapt care le dă aparența unor copii precoce. În ciuda aptitudinilor intelectuale și a cunoștințelor acumulate își însușesc cu dificultate deprinderile elementare de autoservire, sînt neîndemînatici, stîngaci în gesturi, lenți în mișcări, se orientează și se descurcă cu greu în problemele cotidiene, dovedesc o deconcertantă lipsă de spirit practic și simț al realului. Fac față cu greu unor situații sau condiții noi, orice schimbare-i neliniștește și-i face și mai puțin comunicativi.

Tulburările pot fi evidente de la vîrsta de 3—4 ani. Cu toate acestea părinții se adresează rar medicului. Atunci cînd o fac sînt impacientați fie de reacțiile neadecvate la unele schimbări ale condițiilor de viață sau la tentativele de a-i încadra în colectivități de copii, fie de fricile neobișnuite sau de unele preferințe ciudate, care contrastează cu firea prea liniștită și prea serioasă a acestor copii. Alteori, educatorii remarcă preferința pentru preocupări abstracte și ușurința cu care deprind înainte de vreme scrisul, cititul și calculul aritmetic. Acestea sînt însă în vizibilă opoziție cu neîndemînarea în ceea ce privește contactul social, însușirea deprinderilor elementare de autoservire și stîngăcia motorie.

În școală se adaptează cu greu. Cu toată nota de seriozitate și bagajul de cunoștințe abstracte acumulate care-i fac să pară inteligenți, rezultatele la învățătură sînt inegale. Este urmarea lipsei de spontaneitate, a dezinteresului față de latura practică a activității, a desconsiderării sarcinilor care nu intră în sfera îngustă a preocupărilor lor, ca și a incapacității de a-și organiza munca și împărți timpul. Apreciați uneori de către colegi pentru cunoștințele lor deosebite, în mod obișnuit unilaterale, sînt rejectați de colectiv deoarece lipsa de participare la viața grupului este considerată drept aroganță sau dispreț.

Pubertatea și adolescența reprezintă perioade de grea încercare pentru această categorie de copii. Refugiul în lectură și reverie se accentuează încercînd astfel să disimuleze incapacitatea de comunicare, insuficienta deschidere spre exterior și înclinația către singurătate. Fantezia, uneori prodigioasă, poate merge pînă aproape de ștergerea limitelor cu realul. Preocupările sexuale ocupă momentele de singurătate, iar recurgerea în mod excesiv la practici autoerotice oferă o rezolvare a pulsiunilor (uneori facială, alteori însoțită de complicate sentimente de culpă). Dovedesc o sensibilitate exagerată față de atitudinile lipsite de delicatețe ale anturajului care nu le iartă faptul că fac opinie separată. Insuccesele, timiditatea, stîngăcia de care dau dovadă în încercările de a-și satisface unele nevoi, ca și accentuarea înclinației spre autoanaliză, biciuiesc și mai mult sentimentul propriei inferiorități resimțit ori de cîte ori sînt nevoiți să se confrunte cu ceilalți. Acest fapt poate duce la decompensări psihotice uneori greu de diferențiat de forme de debut ale schizofreniei.

Diagnosticul dezvoltărilor dizarmonice psihopatice de tip schizoid cere o analiză minuțioasă a simptomatologiei în cadrul căreia răceala afectivă și discontactul ocupă un loc principal. Vor trebui luate în discuție celelalte forme de autism infantil (vezi cap. 2.2.2.). Deși marea majoritate a autorilor sînt de părere că nu există o legătură directă între schizofrenie și psihopatia schizoidă, diagnosticul diferențial dintre cele două entități clinice care uneori multă experiență. Indiscutabil că evidențierea elementelor disociative și a caracterului procesual cu apariția fenomenelor defectuale constituie argumente importante pentru diagnosticul de schizofrenie. Cu toate acestea, numai urmărirea în timp permite cu certitudine diferențierea dezvoltării dizarmonice psihopatice de tip schizoid de trăsăturile premorbide întîlnite încă din copilărie la unii schizofreni.

2.6.6. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP DISTIMIC (PERSONALITATEA DISTIMICĂ, CIB–9)

Unele personalități dizarmonice se caracterizează prin existența unei anomalii dispoziționale care poate fi constant euforică, constant depresivă sau să oscileze între cei doi poli. În acest sens au fost descrise : *personalitatea euforică* (hipertimă sau expansivă), *personalitatea depresivă* și *personalitatea ciclotimă.*

La copil și adolescent singura formă mai bine reprezentată este doar personalitatea dizarmonică psihopatică de tip euforic. Se caracterizează prin permanența unui tonus dispozițional euforic cu corolarul său, un important grad de nepăsare față de dificultăți și eșecuri, hiperactivitate dezordonată cu randament scăzut, inconsecvență, superficialitate, influențabilitate și ușurință în stabilirea contactelor interpersonale. De mici sînt copii veseli, încrezători, guralivi, zgomotoși, dezordonați și extrem de neastîmpărați trecînd, la o privire superficială, drept instabili. Cu vîrsta dispoziția euforică se conturează mai pregnant. În școală se remarcă prin inițiativă și îndemînare, se interesează de toate, se apucă de orice cu entuziasm, convinși că știu și pot orice. Inconsecvența, superficialitatea, lipsa de perseverență și organizare îi fac mai puțin eficienți, insuccesul însă nu-i afectează și nu-i descurajează. Fără pic de respect, puși pe glume, uzînd de un limbaj vulgar, se erijează în postura de bufoni ai colectivului inițiind și antrenîndu-i și pe ceilalți la acțiuni care tulbură ordinea și disciplina. În relațiile cu anturajul sînt prietenoși, sociabili, atrăgîndu-și cu ușurință simpatia colegilor prin felul lor de a fi. La rîndu-le dovedesc o atracție deosebită față de copiii cu tulburări de comportament. Își petrec cu plăcere timpul pe stradă unde se remarcă prin inițiative și ușurința cu care sînt antrenați în cele mai diferite acțiuni cu caracter delictual. Legăturile afective se fac cu ușurință, fără discernămînt, sînt superficiale și trecătoare ; își neagă prieteniile cu ușurința cu care le afirmă. Față de adulți sînt familiari pînă la obrăznicie, degajați, în orice ambianță se simt „ca acasă". Își privesc cu ușurință obligațiile. Reproșurile, observațiile și chiar propriile lor interese sînt tratate cu superficialitate. La situații frustrante răspund fie cu nepăsare, fie prin reacții violente lipsite de durată, fiind primii care uită incidentul.

Pubertatea și adolescența le complică existența, inadaptarea socială căpătînd forme noi. Abuzul de alcool, fumatul, perversiunile sexuale, prostituția, actele de viol în grup, vagabondajul sînt fapte la care participă fără rezerve și care-i aduc adesea în fața comisiilor de expertiză medico-legală.

Dezvoltarea dizarmonică psihopatică de tip euforic se apropie de cea de tip instabil, dar se deosebește de ea prin dispoziția veselă, vioiciunea și spontaneitatea replicilor. Sociabilitatea și tendința la fanfaronadă și lăudăroșenie pun problema diferențierii de tipul isteric de dezvoltare dizarmonică. Lipsesc însă nota de demonstrativitate și dorința permanentă de a ieși în evidență.

2.6.7. DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE PSIHOPATICE DE TIP INSTABIL

Au un statut controversat atît în ceea ce privește conținutul tabloului clinic cît și denumirea. Kraepelin (1915) consideră psihopatia de tip instabil ca pe o manifestare a imaturității, interesînd mai ales trepte superioare ale activității volitive. K. Schneider (1962) pune accentul îndeosebi pe instabilitatea dispozițiilor în cadrul cărora rolul preponderent îl deține depresia. Particularitățile dezvoltărilor dizarmonice de tip instabil (în accepțiunea lor clasică) se regăsesc în mare parte în cadrul tabloului clinic a ceea ce K. Schneider (1962) și Petrilowitsch (1965) numesc „personalitate abulică", iar în CIB-9 și DSM-III se descrie ca „personalitate imatură", respectiv „personalitate marginală".

Faptul că, cel mai adesea, comportamentul instabil este rezultatul unor leziuni organice cerebrale sechelare, nu întotdeauna ușor de decelat, sau a altor trăsături de personalitate (dispoziție euforică, abulie etc.) face ca personalitatea dizarmonică psihopatică de tip instabil să apară tot mai rar în sistematizările actuale. Cu toate acestea, în practică, mai ales la copil și adolescent se întîlnesc cazuri la care instabilitatea psiho-motorie domină tabloul clinic. Lor le este caracteristică incapacitatea de a-și amîna înfăptuirea dorințelor de moment alături de permanenta schimbare a nevoilor, tentațiilor, intereselor și intențiilor. Sînt copii mereu în mișcare la care atenția spontană vie, interesul pentru tot ceea ce-i înconjoară, setea permanentă pentru nou, curiozitatea, imaginația bogată, spiritul de inițiativă, posibilitățile intelectuale native normale, lasă impresia unei reale vioiciuni psihice. Sînt însă superficiali, dezordonați, nedisciplinați, vorbesc neîntrebați, se plictisesc repede, nu-și respectă obligațiile sau le îndeplinesc formal. Trec repede de la o preocupare la alta fiind incapabili să ducă la bun sfîrșit o activitate sistematică, nici dacă cu puțin timp înainte și-au propus sau dorit cu ardoare s-o realizeze. Motivația actelor și acțiunilor este vădit subordonată nevoii de satisfacere imediată a dorințelor de moment. Despre ei, Mayer-Gross afirmă că „trăiesc doar în prezent". Jocul le este lipsit de organizare, zgomotos, nu lucrează și împiedică și pe alții să o facă. În clasă sînt nedisciplinați, vorbesc neîntrebați, răspund la întîmplare, sînt dezordonați, nu au sentimentul răspunderii, responsabilității sau datoriei. Sînt copii despre care în mod obișnuit se spune că „pot, dar nu vor".

Sînt sociabili, legăturile afective se stabilesc ușor, nu au însă stabilitate și profunzime. Emoțiile le sînt vii dar de scurtă durată. Dorința permanentă de satisfacții facile, ușurința cu care se demobilizează în fața insucceselor sau greutăților, curiozitatea vie stau la baza atracției față de copii certați cu disciplina. Prind repede gustul hoinărelii, furtului, minciunii și consumului de băuturi. Ușurința cu care trec la act fără a delibera — deși au posibilitatea de a-și aprecia critic faptele și chiar de a anticipa consecințele — fac din ei atît inițiatori cît și instrumente active în mîna celor mai vîrstnici ca ei.

Deși poate fi frecvent sugerat, diagnosticul de dezvoltare dizarmonică psihopatică de tip instabil nu trebuie pus cu prea mare ușurință. Să nu se uite că instabilitatea psiho-motorie face parte, în anumite limite, din particularitățile specific infantile și ca atare înaintea vîrstei de 8—10 ani este foarte dificil de recunoscut nota psihopatică. De asemenea instabilitatea psiho-motorie este un simptom prezent în foarte multe afecțiuni psihice și somatice, în special în cadrul celor cu substrat organic cerebral, sindromul hiperkinetic fiind, pentru foarte mulți autori, sinonim cu cel de *minimal brain damage*. Caracterul psihopatic al instabilității poate fi reținut doar în cazurile în care ea coexistă cu o reală vioiciune psihică, o spontaneitate și resurse intelectuale relativ normale, afectate însă de incapacitatea de a le organiza și subordona pe timp mai lung unui anumit scop.

Diagnostic pozitiv și diferențial. În 1933, Gannușkin formulează principiile *intensității, constanței* și *totalității* pe care le consideră absolut necesare pentru diagnosticul psihopatiei. Prin intensitate, tulburarea psihopatică plasîndu-se la limita dintre sănătate și boală afectează grav adaptarea individului la cerințele mediului socio-familial. Principiile constanței și totalității statuează în plus faptul că tulburarea psihopatică caracterizează individul pe întregul parcurs al existenței sale și-și pune amprenta asupra psihismului ca întreg, marcîndu-l în mod specific. Ca atare, deși dispune de un intelect, uneori deasupra mediei, psihopatul este incapabil să-și aprecieze realist anomalia (*ego*-sinton al autorilor americani) și să-și formuleze, vis-à-vis de ea, un sistem critic în măsură să-i ofere instrumentele necesare armonizării relațiilor sale cu anturajul. Dimpotrivă, el este înclinat să plaseze în afara sa cauzele dificultăților pe care le întîmpină alimentîndu-și în acest fel starea de tensiune, amplificată încă și de rejecția și chiar aversiunea generată de aceleași motive la anturaj.

Un punct de vedere foarte apropiat susțin și autorii DSM-III (1980) atunci cînd condiționează diagnosticul de tulburare de personalitate de prezența unor anomalii ale acesteia, anomalii care: caracterizează activitatea individului pe termen lung (începînd din copilărie sau adolescență), sînt dezadaptative (determinînd deteriorarea activității profesionale și sociale ori suferința subiectivă) și nu se datoresc altor tulburări mintale.

Condiția de durată în timp a tulburărilor și caracterul mai rudimentar al acestora la copil, impun prudența (aspect asupra căruia atrag atenția toți autorii) cu care trebuie formulat diagnosticul de dezvoltare dizarmonică psihopatică înainte de pubertate sau adolescență. Numai după trecerea mai multor ani de observație atentă cu evidențierea precocității apariției tulburărilor, a rezistenței pe care acestea o opun la măsurile terapeutice și a existenței unor antecedente eredo-colaterale patologice similare se poate gîndi la diagnosticul de dezvoltare dizarmonică psihopatică. Pentru aceasta este de asemenea necesar și un foarte atent diagnostic diferențial. Vor trebui mai întîi excluse tulburările de personalitate din cadrul altor afecțiuni psihice. Epilepsia, schizofrenia, stările defectuale post-procesuale (schizofrenie), psihoza maniaco-depresivă, oligofreniile așa-numit dizarmonice, procesele demențiale de diferite etiologii cu evoluție lentă etc. nu creează decît rareori reale dificultăți de diagnostic, cu condiția să nu se omită a le lua în discuție.

De dezvoltările dizarmonice psihogene se deosebesc prin aceea că, în cazul dezvoltărilor dizarmonice psihopatice debutul este mult mai precoce, tulburările sînt mult mai stabile, în timp ce factorilor de mediu le revine un rol secundar. În dezvoltările dizarmonice psihopatice cele mai multe din situațiile conflictuale acuzate reprezintă mai ales măsuri de apărare, răspunsuri sau contrareacții ale anturajului la pretențiile exagerate ale copilului, la atitudinea și reacțiile sale constant neadecvate, în general, la incapacitatea sa funciară de a-și ajusta comportamentul la normele acceptate social. În acest fel fenomenul de autoîntreținere și autodezvoltare care caracterizează orice dezvoltare dizarmonică a personalității (Milea, 1982) apare în cea de tip psihopatic ca primar și precoce constituit. Firește că, în practică, foarte multe cazuri se pot plasa (și se plasează) în zonele de trecere dintre aceste două realități clinice. Acest fapt nu face însă să sublinieze decît complexitatea reală a tulburărilor de personalitate.

Problemele delimitării dezvoltărilor dizarmonice psihopatice de stările psihopatoide este și mai dificilă. S-a menționat deja faptul că unii autori acceptă și ideea etiologiei organice în psihopatii. În principiu, absența atît a unor antecedente personale patologice sugerînd o lezare a creierului cît și a semnelor neurologice, psihice, psihologice și de laborator (EEG, PEG), evidențiind existența unor leziuni organice cerebrale, pledează împotriva diagnosticului de stare psihopatoidă. Rămîn însă o serie de cazuri în care contextul datelor nu permite nici a susține și nici a infirma cu certitudine existența unui substrat organic microsechelar cerebral sau a rolului său în geneza tulburărilor. Ele oferă argumente autorilor care consideră ca neesențială delimitarea dizarmoniilor de personalitate de etiologie organică de cele avînd ca bază o predispoziție moștenită.

Evoluție și prognostic. Conceptul de dezvoltare dizarmonică psihopatică implică recunoașterea prezenței unor *pattern*-uri de trăsături anormale moștenite a căror expresivitate, depășind resursele adaptative și compensator-adaptative ale individului, pune în funcțiune o serie de mecanisme de autoîntreținere ceea ce înseamnă că anormalitatea „își ajunge sie însăși", generîndu-și cauze care să-i întrețină evoluția. În același timp, fără a nega principiul constanței, Ganușkin (1933) subliniază caracterul activ, deschis spre exterior, al procesului de edificare a personalității psihopate la copil și adolescent, mobilitatea și plasticitatea trăsăturilor sale. De fapt, astăzi, chiar și la adult, cei mai mulți autori scot în evidență faptul că recunoașterea psihopatiilor ca stări permanente nu neagă existența unei dinamici a structurii acesteia „tot așa cum prezența unor trăsături de bază caracteristice subiecților normali nu exclude evoluția și, ca atare, parcurgerea etapelor de maturizare a personalității lor" (Predescu și colab., 1976).

Plasticitatea și mobilitatea caracteristică tuturor structurilor (inclusiv a trăsăturilor psihopatice) la vîrsta copilăriei lasă cîmp larg de acțiune factorilor ambientali (vezi etiopatogenia). Din acest motiv, la copil și adolescent se poate asista, în funcție de condițiile externe concrete, atît la un proces de dezvoltare și complicare a structurii dizarmonice psihopatice cît și la o posibilă evoluție favorabilă a trăsăturilor anormale. În acest fel, sînt de menționat amplificarea cu vîrsta a tulburărilor, apariția unor perioade de decompensare sau dimpotrivă de compensare și atenuare a dezadaptării.

Un rol important în evoluția dezvoltărilor dizarmonice psihopatice îl joacă perioadele critice ale dezvoltării, în special pubertatea și adolescența. Dificultățile pe care acestea din urmă le ridică în calea adaptării puberului și adolescentului cu dezvoltare dizarmonică psihopatică constituie obstacole greu de depășit. Ele stau la originea unor decompensări care uneori pot atinge intensități psihotice. Așa cum s-a mai subliniat (vezi formele clinice) adolescența este și perioada incepînd cu care manifestările psihopatice se ordonează, ierarhizează și sedimentează căpătînd pregnanța și complexitatea clinică caracteristică formelor întîlnite la adult.

O deosebită importanță pentru evoluția și prognosticul copilului cu dezvoltare dizarmonică psihopatică o are și ușurința cu care, din cauza particularităților sale de personalitate, acesta intră în rîndul delincvenților. Comiterea de acte antisociale complică în mod deosebit situația acestei categorii de copii cu toate că, trebuie să precizăm, măsurile stipulate de legislația în vigoare față de minorul delincvent au în primul rînd un caracter educativ.

În general, se poate afirma că evoluția și prognosticul dezvoltărilor dizarmonice psihopatice, deși marcat de caracterul lor constituțional, depind atît de semnificația predispoziției înnăscute cît și de factori externi bio-sociali care pot interveni agravînd, temporizînd, compensînd sau corectînd tulburările.

Tratament. *Profilaxia* dezvoltărilor dizarmonice psihopatice se bazează pe instituirea unui program amplu de măsuri din domeniul igienei mintale și pedagogiei urmărind eliminarea cel puțin a o parte din factorii care contribuie la accentuarea sau agravarea trăsăturilor anormale ale personalității la cazurile încă subclinice. De asemenea ele vizează și împiedicarea agravării și complicării tulburărilor deja manifeste (profilaxie secundară). Sfatul genetic se adresează în special psihopaților adulți prezentînd tulburări grave, sugerindu-li-se să nu aibă copii. În acest sens, legislația în vigoare dă dreptul de întrerupere a sarcinii la psihopații ale căror tulburări au impus internări repetate.

Tratamentul curativ este mai puțin marcat de scepticismul cu care este abordată această problemă în cazul psihopatului adult. S-au menționat deja cauzele care fac ca măsurile medico-pedagogice aplicate în complex, individualizat, susținut și precoce să fie mult mai eficiente decît la adult. Ele au în vedere procedee de terapie educațională, ocupațională și psihoterapice și de asemenea utilizarea unor preparate medicamentoase.

Terapia educațională și ocupațională vizează scoaterea copilului de sub influența grupului stradal, antrenarea și dezvoltarea laturilor pozitive ale personalității și a capacității funcționale a mecanismelor compensatorii, orientarea spre valorizarea individului în acele domenii de activitate care-i sînt avantajoase și în care trăsăturile psihopatice au cele mai mici șanse de a se exprima. Acestea implică antrenarea familiei, colectivului de copii, școlii, instituțiilor specializate (clase cu efectiv redus, sanatorii pentru copii cu tulburări de comportament, școli de reeducare) și în general a tuturor celor care direct sau indirect au contact cu această categorie de copii și adolescenți. Este vorba de o muncă susținută, răbdătoare, tenace și de foarte lungă durată în care talentul și dăruirea educatorului sînt de o mare importanță. Scoaterea copiilor din ambianța familială (ce poate merge uneori pînă la declinarea părinților din drepturi) și cuprinderea lor în colective organizate și chiar instituții specializate constituie și ele măsuri necesare în foarte multe cazuri.

Psihoterapia individuală și de grup considerate mai puțin eficiente în această categorie de tulburări urmăresc construirea unei imagini de sine cît mai adecvate și restructurarea EU-lui.

Pentru corectarea unor tulburări de felul instabilității, agresivității, explozivității, oscilațiilor dispoziționale și anxietății se pot utiliza cu bune rezultate preparate neuroleptice (propericiazina sau Neuleptil, perimetazina sau Leptryl, Levomepromazin, Haloperidol, Clordelazin, Tioridazin), anxiolitice, tranchilizante sau ortotimizante. Din rîndul celor din urmă menționăm : Diazepam, Napoton și Hidroxizin.

Tratarea eventualelor afecțiuni somatice, senzoriale sau endocrine face parte din mijloacele terapeutice adjuvante.

2.7. STĂRILE PSIHOPATOIDE ȘI DEZVOLTĂRILE DIZARMONICE DE TIP LEZIONAL-ORGANIC ALE PERSONALITĂȚII

Definiție. „Stări psihopatoide", „psihopatii organice", „psihopatii reziduale (secundare, cîștigate)", „tulburări de comportament sau de personalitate pe fond organic sechelar" sînt doar cele mai uzuale denumiri care — fără a fi întotdeauna integral sinonime — sînt destinate unei anumite categorii de tulburări de comportament. În general prin stări psihopatoide se înțeleg acele tulburări stabil constituite ale comportamentului social care, amintind într-o oarecare măsură manifestările psihopate, se datoresc unor leziuni organice cerebrale cu caracter sechelar. Denumită astfel, noțiunea de stări psihopatoide se delimitează atît de dezvoltările dizarmonice psihopatice și psihogene ale personalității, cît și de toate manifestările clinic asemănătoare ce pot apărea la debutul sau în cursul evoluției unor afecțiuni neurologice sau psihice bine individualizate.

Observații care să ateste rolul leziunilor organice cerebrale în geneza tulburărilor de comportament și personalitate datează din cele mai vechi timpuri. Studii sistematice încep însă abia în secolul al XIX-lea. Guislain în 1938 (citat de Schaffer, 1977) este printre primii care abordează acest aspect al patologiei psihice, subliniind faptul că tulburările de comportament ale unor copii se datoresc leziunilor organice cerebrale. Cunoștințele — la care și-au adus aportul psihiatrii de prestigiu (Bonnhoeffer, Bleuler, Homburger, Kraepelin) — s-au acumulat cu repeziciune demonstrînd faptul că leziunile organice cerebrale pot sta la baza celor mai variate tulburări ale copilului și adolescentului cu dificultăți de adaptare socială. Un important impuls au primit cercetările în acest domeniu imediat ce epidemia de encefalită epidemică von Economo din anii 1918—1920 a oferit noi și indubitabile date. În scurt timp, tulburările de comportament și personalitate de natură lezional-organică cerebrală încep să se delimiteze tot mai mult ca o realitate clinică aparte. Homburger (1926), Oşipov (1934), Gollnitz (1954), Asperger (1956), Schneider (1962), Tramer (1964) şi alţii, subliniind originea exogenă a acestor stări patologice, le opun psihopatiilor adevărate sau de nucleu determinate constituţional. În marea lor majoritate autorii anglo-americani preferă astăzi să cuprindă această categorie de tulburări în cadrul larg şi vag al sindromului de *minimal brain damage (disfunction)* (vezi cap. 2.2.10).

Suhareva (1959) luînd în consideraţie criterii etiopatogenice (leziuni minore constituite în etapele timpurii ale dezvoltării ontogenetice) şi clinice face o delimitare între psihopatia organică sau „tipul lezat de dezvoltare dizarmonică a personalităţii" (pe care-l descrie în cadrul psihopatiilor), de stările psihopatoide în care intensitatea agresiunii şi severitatea leziunilor cerebrale realizează o dezorganizare a unităţii personalităţii, aspect definitor pentru această din urmă categorie de tulburări. O astfel de opinie o împărtăşeşte şi Kovalev (1979) şi în general autorii sovietici.

Frecvenţă. Datele din literatura de specialitate privind prevalenţa acestei categorii de tulburări sînt extrem de contradictorii. Faptul se datoreşte diferenţelor de la un studiu la altul în ceea ce priveşte criteriile de eşantionaj, sensul diferit acceptat al noţiunii de stare psihopatoidă, complexitatea şi sensibilitatea mijloacelor de investigaţie utilizate pentru a pune în evidenţă posibilul substrat organic al tulburărilor. În acest sens, Göllnitz (1953), Huber (1964), Petrilowitsch şi Baer (1967) ajung la concluzia că sfera psihopatiilor propriu-zise se restrînge pe măsură ce mijloacele moderne de investigaţie oferă posibilităţi tot mai riguroase de diagnostic etiologic. În general studiile efectuate pe copii şi adolescenţi cu tulburări de comportament remarcă prezenţa unor leziuni organice sechelare la mai mult de jumătate din cazuri.

Etiopatogenie. Datele cele mai concludente privind originea organică a tulburărilor de comportament la copil şi adolescent au fost oferite de studiile privind sechelele postmeningoencefalitice şi cele urmare a unor traumatisme cranio-cerebrale. Este însă indiscutabil faptul că orice factor exogen capabil să lezeze ireversibil creierul poate sta, în anumite circumstanţe, la originea stărilor psihopatoide. Astăzi se consideră că natura intrinsecă a agresiunii cerebrale (infecţioasă, traumatică, toxică, anoxică, alergică etc.) joacă un rol diferenţiator mai puţin important întrucît, în general, tabloul clinic prezintă în insuficientă măsură amprenta unei specificităţi etiologice. Nici între gravitatea şi întinderea leziunilor organice cerebrale, pe de o parte, şi severitatea şi stabilitatea tulburărilor, pe de alta, nu există un paralelism riguros. Din punct de vedere al semnificaţiei clinice un rol mult mai important îl joacă aspectele privind intensitatea şi durata acţiunii agentului cauzal, sediul leziunii organice cerebrale, caracterul său difuz sau circumscris, dar mai ales momentul, etapa dezvoltării ontogenetice, în care s-a produs insultul cerebral.

Se înţelege că nu orice leziune organică cerebrală sechelară duce la constituirea unor tulburări stabile de comportament sau personalitate. Încă din 1888 Welt remarca apariţia unor modificări de caracter în cazul prezenţei leziunilor de lob frontal. Numeroasele cercetări ulterioare au scos în evidenţă faptul că în cazul stărilor psihopatoide pot fi prezente leziuni la nivelul lobilor frontali (în special regiunile orbitale), sau temporali, a regiunii diencefalice și trunchiului cerebral. Ele concură la apariția celor mai variate tulburări. De fapt, în practică, la copil și adolescent, cazuistica reflectînd de cele mai multe ori existența unor leziuni multiple, adesea difuze, ce afectează în mod extrem de variat diferitele regiuni ale creierului nu permite decît în situații particulare individualizarea sindroamelor specifice unor leziuni strict localizate.

Lempp (1964), Strunck și Faust (1967), Corboz (1975) și alții au subliniat importanța individualizării unui sindrom psiho-organic precoce. Pe această linie, în cazul stărilor psihopatoide, cei mai mulți autori tind să delimiteze, într-un fel sau altul, două categorii mai mult sau mai puțin distincte de tulburări. Prima cuprinde cazurile în care noxele au acționat înainte de naștere, în timpul ei sau în primii ani de viață. După părerea unor autori (în general autorii care acceptă conceptul de psihopatie organică), mai ales dacă leziunea organică este relativ discretă, ele se apropie mai mult de psihopatii. Predescu și Belciugățeanu (1969) le denumesc „stări psihopatoide lezionale de dezvoltare“, subliniind în același timp faptul că au o dinamică asemănătoare psihopatiilor propriu-zise. Cea de-a doua grupă de stări psihopatoide, numite de către Predescu și Belciugățeanu (1969) „stări psihopatoide lezionale prin regresiune psihică“, include cazurile în care insultul cerebral a intervenit după perioada de oarecare consolidare a psihicului (vîrsta de aproximativ 5 ani, după unii autori).

Indiscutabil că, cu cît leziunea organică cerebrală se constituie mai de timpuriu cu atît avem mai puțin de-a face cu un fenomen de destructurare sau dezintegrare a personalității, aspect atît de caracteristic acestei categorii de tulburări la adult. Dimpotrivă, plasticitatea caracteristică structurilor personalității infantile și fenomenul activ de dezvoltare oferă condiții propice amorsării unui proces de integrare în edificiul personalității în formare atît a defectului organic, cît și a particularităților de răspuns generate de prezența acestuia sau constituite ca modalități compensatorii și hipercompensatorii de apărare. În acest fel, la copilul lezat cerebral, procesul dezvoltării personalității poate continua fără să se întrerupă, fiind doar perturbat, deviat sau denaturat. Se realizează astfel ruperi de ritm, dezechilibre, dizarmonii între subsistemele constitutive ale personalității, proces care poartă, mai mult sau mai puțin vizibil, amprenta implicării și a celorlalte laturi afectate ale psihismului (sfera cognitivă, vegetativă etc.). În același timp, prezența modalităților anormale de răspuns generate de substratul organic cerebral influențează intens și legăturile copilului cu ambianța familială și socială. Se constituie ceea ce Rutter (1977) numește efect transacțional. Neputînd să înțeleagă sau să accepte incapacitatea copilului de a se adapta normelor și cerințelor, anturajul dezvoltă atitudini rejective (Graham, 1973 ; Gallagher, 1957 ; Lynch, 1975 ; Graham și colab., 1975) sau hiperprotectoare, ambele constituind sursa unor conflicte secundare psihotraumatizante. Acestea contribuie la apariția unor reacții defensive suplimentare, obișnuit neadecvate, oferind condițiile necesare constituirii unui cerc vicios, factor de autoîntreținere a procesului de dezvoltare dizarmonică a personalității copilului purtător al unor leziuni organice cerebrale. Pe această linie, abordînd într-un cadru mai larg defectualitatea organică cerebrală Lang (1979) și Lustin (1979, folosesc conceptul de „organizare lezională“. El are menirea să sublinieze tocmai ideea existenței unei dinamici evolutive proprii — specifice stărilor defectuale organice la copil și adolescent — care apare ori de cîte ori leziunea organică cerebrală se confruntă cu un proces activ și neîntrerupt de creștere și dezvoltare.

Din cele de mai sus se deduce că, în cazul acestei categorii de stări psihopatoide, are loc un proces complex de dezvoltare dizarmonică a personalității asemuit de către unii autori cu cel psihopatic, mai ales pentru situațiile în care leziunea organică este dificil de pus în evidență cu certitudine. Trebuie însă subliniat faptul că el rămîne diferit, cel puțin prin natura sa intrinsecă și într-o anumită măsură prin evoluție și conținut clinic. De aceea am prefera să le denumim „dezvoltări sau organizări dizarmonice de tip lezional-organic ale personalității“. Ele se deosebesc de cea de-a doua categorie de stări psihopatoide în care severitatea leziunii organice și amploarea afectării tuturor proceselor psihice (atenție, memorie, sfera perceptivă, gîndire, limbaj, psiho-motricitate) oferă mai mult aspectul de destructurare și dezorganizare a unității personalității decît pe cel de dezvoltare dizarmonică.

La modul general, cei mai mulți autori (Von Economo, 1926 ; Homburger, 1926 ; Bonhoeffer, 1941 ; Reichard, 1942 etc.) consideră că în stările psihopatoide defectul organic cerebral conduce în final la forme de disfuncție subcorticală, disfuncție care se află la baza celor mai multe din tulburările caracteristice.

Simptomatologie. Paleta manifestărilor clinice și de laborator întîlnite în cadrul stărilor psihopatoide este extrem de bogată și variabilă de la un caz la altul, condiționată fiind atît de natura diferită a cauzelor și substratului organic cerebral cît și de momentul în care aceasta s-a constituit. Se adaugă încă marea varietate a tipurilor de relații psihopatogene care se pot stabili între copil și anturajul său socio-familial.

Manifestările psihice prezente în cadrul stărilor psihopatoide ale copilului și adolescentului sînt foarte numeroase, dominate fiind însă de *tulburările din sfera afectiv-comportamentală, a voinței și instinctelor.* După Tramer (1949) pe primul plan stau susceptibilitatea și iritabilitatea, dezinhibiția sau deviația instinctuală, impulsivitatea, agresivitatea și instabilitatea afectivă. La acestea se adaugă : instabilitate psiho-motorie, oscilații dispoziționale, labilitate emoțională, euforie sau depresie, disforie, indiferență afectivă, scăderea inițiativei și a capacității de voință, sugestibilitate crescută și tendințe antisociale. În mod obișnuit ele coexistă și cu *tulburări în sfera proceselor cognitive.* Pe primul loc se situează tulburările de atenție, foarte frecvent întîlnite în sindroamele de leziune organică cerebrală. Tulburările de memorie, un nivel mai scăzut al capacității autocritice și a funcțiilor perceptive de sinteză și intelectuale, fenomenele dislalice, dislexice și disgrafice fac și ele parte din simptomele prezente în mod obișnuit la copiii cu stări psihopatoide.

Manifestările neurologice, reflectînd o afectare centrală, au — cum este și firesc — o semnificație aparte în cadrul semnelor revelatoare ale organicității cerebrale. Ele pot fi *majore* (sindroame piramidale, extrapiramidale, cerebeloase, apraxice, de nervi cranieni etc.) sau *foarte discrete* (hiperreflectivitate sau asimetrie osteotendinoasă, hiperkinezii, neîndemînare motorie, tulburări fruste de coordonare, strabism, nistagmus lateral, imposibilitate de a urmări un obiect pînă la limitele cîmpului vizual sau de a menține privirea fixă într-o astfel de poziție și dominanță insuficient diferențiată); menționăm încă, pentru importanța lor, semnele de distonie neurovegetativă.

Dintre manifestările reflectînd prezența unor *disfuncții endocrine* cele mai importante sînt cele care relevă o maturizare sexuală precoce, fapt care implică și prezența deprinderilor autoerotice și a interesului exagerat pentru limbaj vulgar și promiscuitate.

Investigațiile de laborator (EEG, PEG, tomografia axială computerizată) sînt mijloace uneori indispensabile alteori insuficiente pentru a pune în evidență prezența leziunii organice cerebrale. În plus, unele probe psihologice utilizate sub formă de baterii de teste (Loretta Bender, Benton) au și ele ca obiectiv evidențierea organicității cerebrale.

În acest fel, în cazul stărilor psihopatoide, copiii apar ca deficitari în ceea ce privește inițiativa, curiozitatea față de realitatea înconjurătoare, perseverența și capacitatea de a-și impune și realiza un scop care cere depășirea unor obstacole; sînt nepăsători, lenți în gîndire și activitate. Toate acestea contrastează cu instabilitatea psiho-motorie fără scop și fără finalitate, dificultatea de concentrare a atenției voluntare și caracterul dezordonat, haotic al celei involuntare. Sînt fatigabili și superficiali, se plictisesc repede părăsind activități și preocupări chiar dacă și le-au dorit sau solicitat. Reacțiile afective față de anturaj sînt superficiale, inconstante. La cele mai mici frustrări reacționează violent, cu agresivitate și uneori cruzime neobișnuită. Crizele coleroase sînt frecvente și apar cu ușurință, însoțite fiind uneori de un anumit grad de îngustare a conștiinței *(crize de afect patologic)*. Calculul, înțelegerea și capacitatea de a învăța lucruri noi sînt deficitare: uită repede, sînt greoi în mișcări, neîndemînatici, se orientează cu dificultate în situații mai puțin comune. Nu iau seama la consecințele faptelor lor, nu se culpabilizează și nu se rușinează de ceea ce fac; ușor sugestibili ajung repede instrumente docile în mîna celor rău intenționați. Toate acestea conduc la dezadaptare familială, școlară și socială. În acest fel se adaugă insuccesul și demisia școlară, chiulul, fugile, vagabondajul, furtul, minciuna, uzul de alcool, prostituția, perversiunile și delictele de tot felul, ajungînd uneori pînă la crimă, ceea ce complică și mai mult tabloul clinic al stărilor psihopatoide.

Forme clinice. Dintru început s-a căutat individualizarea unor forme etiologice descriindu-se stări psihopatoide post-encefalitice (cele mai bine cunoscute sînt cele consecință a encefalitei epidemice, encefalitei postvaccinale, meningoencefalitei tuberculoase tratată, meningitelor purulente și coreei Sydenham), cele urmare a traumatismelor cranio-cerebrale, suferinței fetale etc. Ele nu s-au dovedit însă îndeajuns de specifice, tabloul clinic neoferind date suficiente individualizării lor.

Din punct de vedere al modului în care se grupează diferitele manifestări clinice, două sînt, după Suhareva (1974), formele întîlnite în mod obișnuit. În prima, predomină instabilitatea psiho-motorie cu întregul său cortegiu de manifestări marcate de inatenție, mobilitate exagerată, inconsecvență, agitație și superficialitate. În cea de-a doua, tabloul clinic este dominat de reacțiile explozive, nivelul exagerat de scăzut al pragului la frustrare și de crizele coleroase marcate de agresivitate neobișnuită și uneori afect patologic.

Așa cum s-a menționat, după criterii clinice și patogenice în cadrul stărilor psihopatoide pot fi delimitate două forme și anume : *a) dezvoltările sau organizările dizarmonice lezional-organice ale personalității* și *b) stările psihopatoide prin regresiune psihică*. Prima este în general urmarea unor leziuni organice cerebrale mai mult sau mai puțin discrete, constituite în general precoce. Se caracterizează printr-un tablou clinic care amintește în mare măsură tulburarea psihopată dar lăsînd posibilitatea evidențierii unor semne psihice (performanțe modeste în sfera gîndirii și memoriei), neurologice și psihologice sugerînd existența organicității cerebrale. În cea de-a doua, insultul cerebral este net, iar leziunile afectînd sever toate procesele psihice ușor demonstrabile, în timp ce tabloul clinic poartă pregnant amprenta procesului de deteriorare a personalității. Aceasta a pierdut o parte a calităților avute anterior fiind lipsită de unitate, coerență și continuitate. În această a doua grupă de stări psihopatoide pot fi incluse de exemplu și acele cazuri de oligofrenie așa-numit dizarmonică (vezi cap. oligofrenii), în care comportamentul asocial nu se justifică nici prin nivelul deficitului mintal și nici prin factori socio-culturali.

Evoluție și prognostic. Tulburări cu un substrat organic sechelar, stările psihopatoide rămîn, în linii mari, deschise oricăror modalități evolutive în funcție atît de severitatea leziunilor organice și gradul afectării celorlalte sfere ale activității psihice, cît și de condițiile concrete ale existenței socio-familiale ale copilului sau adolescentului bolnav.

În cazul în care fie severitatea tulburărilor comportamentale, fie intoleranța anturajului față de copilul problemă creează condiții propice intervenției patogene a unor efecte transacționale puternice și de durată, tulburările tind să devină mai intense și mai stabile, paleta lor se îmbogățește, iar dezadaptarea socio-familială se agravează necontenit. Prezența unor deficiențe senzoriale sau instrumentale (dislexie, disgrafie, discalculie etc.), a inabilităților motorii sau a unui nivel intelectual scăzut fac și ele de asemenea prognosticul mai rezervat.

În condiții prielnice de mediu familial și în cazul existenței unor posibilități de valorizare satisfăcătoare, procesul de dezvoltare specific copilului și intervenția unor mecanisme compensatorii active explică de ce, de mai multe ori, tulburările manifestă o tendință spontană spre atenuare și chiar dispariție. Astfel de ameliorări rămîn însă fragile fiind susceptibile de decompensări ori de cîte ori perioade critice ale dezvoltării (în speță pubertatea și adolescența) sau schimbarea condițiilor de viață impun o creștere a solicitărilor adaptative. Uneori, decompensările au un caracter episodic (cu sau fără alura psihotică), în timp ce alteori capătă un caracter permanent.

Diagnostic pozitiv și diferențial. Diagnosticul de stare psihopatoidă nu ridică probleme deosebite în cazul în care legătura dintre tulburările psihice ce se prezintă ca manifestări stabile și substratul lor organic sechelar cerebral este evidentă. Afirmarea acestei legături are la bază argumente anamnestice, clinice și de laborator. Datele de anamneză permit a se evidenția existența în cadrul antecedentelor personale patologice a unor afecțiuni capabile să determine leziuni sechelare ale creierului și firește legătura (cu sau fără interval liber) dintre momentul apariției tulburărilor și agresiunea cerebrală. Datele care afirmă existența unei întîrzieri în dezvoltarea psiho-motorie și de limbaj în primii ani de viață sînt și ele de un real folos. Ele sugerează prezența unor leziuni organice cerebrale consecință a unor noxe (cunoscute sau nu), ce au acționat foarte de timpuriu.

Datele clinice au în vedere în primul rînd semnele neurologice, majore sau discrete, evocatoare ale afectării organice a creierului. Trebuie menționat faptul că s-au depus mari eforturi în direcția identificării unor manifestări psihopatologice specific organice. În acest sens, Göllnitz (1975) a descris ceea ce a denumit „sindrom axial al slăbiciunii performanțelor psihice de tip organic" în cadrul căruia locul central îl ocupă nivelul scăzut al performanțelor din sfera proceselor cognitive (atenție, memorie, gîndire). Împărțirea de către autor a manifestărilor psihice întîlnite în cazul sindroamelor psiho-organice în specifice și nespecifice se dovedește însă, în practică, destul de arbitrară. Datele de laborator (EEG, PEG, examenul computer-tomografic) și examenele psihologice sînt de un real folos atunci cînd aduc argumente indubitabile în evidențierea leziunii organice cerebrale.

Diagnosticul de stare psihopatoidă nu este însă întotdeauna ușor și sigur. Aceasta deoarece, pe de o parte, leziunea organică cerebrală nu poate fi pusă în toate cazurile în evidență cu mijloacele actuale de investigație clinică și paraclinică, iar pe de altă parte, existența ei nu oferă automat și garanția că ea este sursa manifestărilor psihopatologice prezente la cazul dat (vezi cap. 2.2.10.). În plus, manifestările organice sînt nu numai greu de diferențiat de cele funcționale, ci și foarte strîns împletite cu acestea. În acest fel, parafrazîndu-l pe Clements (1966), care se referea la sindromul de *minimal brain disfunction,* se poate spune că, în astfel de cazuri, mai curînd numărul de argumente și simptome decît valoarea fiecăruia în parte oferă certitudinea diagnosticului de stare psihopatoidă.

Diagnosticul diferențial impune în primul rînd delimitarea stărilor psihopatoide de manifestări asemănătoare întîlnite în cazul oligofreniilor, stărilor dementiale, epilepsiei și schizofreniei. În mod obișnuit, ca urmare a handicapului mintal, tulburările de comportament prezente la unii *oligofreni* rezultă în principal din sugestibilitatea și incapacitatea de a aprecia adecvat faptele și consecințele acțiunilor lor. Alteori, tulburările se înscriu ca manifestări psihogene rezultat al unor condiții neadecvate de mediu cu acțiune îndelungată sau trăirii psihotraumatizante a posturii de handicapat. În sfîrșit, o a treia categorie o reprezintă cazurile la care leziunea organică, depășind limitele obișnuite, oferă premizele constituirii unor stări psihopatoide ce se asociază defectului oligofren.

Toate afecțiunile neurologice și psihice care implică existența unui *proces demențial* pot prezenta în cursul evoluției tulburări de comportament. Analiza atentă a contextului clinico-evolutiv și datele de laborator specifice sînt suficiente pentru a tranșa diagnosticul. În cazul *epi-*

lepsiei cu tulburări psihice intercritice, diagnosticul se bazează pe sindromul accesual caracteristic și pe examenul EEG. *Schizofrenia* poate îmbrăca și ea în unele forme de debut sau, în cazul unor remisiuni de durată cu defect, un tablou clinic asemănător stărilor psihopatoide. Și de această dată, un examen clinic atent și la nevoie evoluția oferă argumentele necesare diagnosticului. Datele de anamneză și evidențierea substratului organic cerebral constituie argumentele necesare și suficiente pentru delimitarea stărilor psihopatoide atît de dezvoltările dizarmonice psihogene cît și de dezvoltările dizarmonice psihopatice ale personalității *(psihopatii)*.

Tratament profilactic și curativ. *Profilaxia* stărilor psihopatoide se confundă în mare parte cu măsurile generale de prevenire și combatere a afecțiunilor capabile să lezeze direct sau indirect creierul. În cazul copiilor cu risc crescut se impun măsuri de dispensarizare și prevenire a evoluției nefavorabile a diferitelor afecțiuni prin intervenții precoce și susținute.

Tratamentul curativ are la bază un complex de măsuri care împletește mijloacele chimioterapice, psihoterapice, socio- și psihopedagogice. Stările psihopatoide beneficiază de utilizarea pe scară tot mai largă a preparatelor neuroleptice, tranchilizante și ortotimizante: Neuleptil, Leptryl, Haloperidol, Clordelazin, Levomepromazin, Tioridazin, Carbamazepin, Diazepam, Antideprin, sărurile de litiu etc., administrate în doze individualizate, cu grijă, urmăresc corectarea instabilității, irascibilității, impulsivității, agresivității, reacțiilor explozive și tulburărilor emoționale. Alese în funcție de simptomele țintă prezente și de toleranță (copiii cu stări psihopatoide manifestă o toleranță extrem de inegală), ele impun să fie administrate cu prudență, în doze progresive și la nevoie sub protecție de antiparkinsoniene. Preparatele neurotrofice și psihotone (vitamine din grupul B, vitamina PP, Glicocol, Crelizin, Fosfobion, Nootropil, Encephabol etc.) contribuie la ameliorarea tulburărilor de memorie și îmbunătățirea eficienței școlare.

Unul din obiectivele principale în tratamentul stărilor psihopatoide vizează depistarea și eliminarea situațiilor conflictuale secundare generate de atitudini rejective sau hiperprotectoare ale anturajului. Aceasta deoarece ele au un rol important în întreținerea și agravarea manifestărilor dezadaptative. Metodele psihoterapice (psihoterapie individuală, de grup și familială) și tehnicile de modificare comportamentală deși cer timp, răbdare și optimism sînt deosebit de utile oferind rezultate excelente atunci cînd sînt efectuate cu pricepere.

Tratamentul stărilor psihopatoide ale copilului și adolescentului impune în mod obligatoriu și luarea unor măsuri vizînd corectarea posibilelor deficiențe instrumentale (dislalie, disgrafie, dislexie, discalculie) sau senzoriale și îmbunătățirea abilităților motorii prin tehnici de reeducare. Indispensabilă este și preocuparea privind orientarea școlară și profesională în concordanță cu nivelul posibilităților reale ale copilului, încadrarea în clase diferențiate sau școli cu regim special și, în general, asigurarea unui regim de viață ordonat care să evite suprasolicitarea și să ofere condiții adecvate valorizării optime a resurselor disponibile ale copilului. La nevoie se pot recomanda internări periodice în sanatorii pentru copii cu tulburări de comportament.

2.8. PSIHOZELE ORGANICE EXOGENE

Definiție. Prin psihoze organice exogene se înțelege întregul grup al psihozelor care apar în cadrul afecțiunilor organice cerebrale sau al diferitelor maladii somatice. În fapt ele se individualizează constituindu-se ca revers la ceea ce în general se obișnuiește a se numi psihoze funcționale (psihoze endogene și psihoze reactive).

Delimitarea noțiunii de psihoze organice exogene pleacă de la ipoteza că unele tulburări psihotice au ca substrat disfuncții organice cerebrale, în timp ce altele (numite funcționale) nu au. Faptul nu înseamnă că acestea din urmă nu reflectă și ele un anumit tip de disfuncție a creierului ci numai că acesta nu poate fi satisfăcător obiectivat. Rezultă că, în realitate, limita dintre organic și funcțional — ca de altfel și cea dintre psihozele organice și cele funcționale — este destul de relativă. Subliniind acest fapt unii autori (Gruhle, 1952; Kolle, 1955; Suhareva, 1974; Kovalev și alții, 1979) opiniază pentru delimitarea psihozelor care corespund unor leziuni demonstrabile ale parenchimului cerebral (psihoze organice propriu-zise) de cele ce reflectă doar disfuncții cerebrale, răsunet la distanță al unor afecțiuni somatice, numite și psihoze simptomatice. Firește, și autorii țin să sublinieze aceasta, o astfel de delimitare este și ea, la rîndul ei, destul de relativă.

Și opoziția endogen/exogen implicată în delimitarea psihozelor organice are un caracter relativ deoarece terenul (particularitățile ereditare, constituționale și de vîrstă) joacă un anumit rol în apariția, aspectul și evoluția acestora tot așa cum, la rîndul lor, afecțiunile endogene sînt influențate de intervenția diferitelor noxe exogene.

Frecvență. Epidemiologia psihozelor organice la copil și adolescent este puțin cunoscută. Cauzele principale constau atît în faptul că sînt internate în servicii de profiluri foarte diferite — pediatrie, boli infecțioase, neurochirurgie, neurologie, urgență, psihiatrie infantilă — cît și a caracterului adesea tranzitoriu sau prea secundar în raport cu afecțiunea de bază care le generează.

Etiopatogenie. Agenții fizici, chimici sau biologici și în general orice factori exogeni capabili să afecteze în suficientă măsură integritatea morfofuncțională a creierului pot sta la originea psihozelor organice. Dintre ei, cei mai uzuali sînt cei infecțioși, traumatici, toxici, metabolici, carențiali, alergici, vasculari, procesele intracerebrale înlocuitoare de spațiu și insolația. Pot acționa *direct* ca în cazul encefalitelor și meningoencefalitelor primare sau secundare, a traumatismelor cranio-cerebrale, a proceselor intracerebrale înlocuitoare de spațiu (tumori, parazitoze, hemoragii, anevrisme etc.), a epilepsiei, a unor intoxicații (acute sau cronice, voluntare, involuntare sau criminale), de regulă afectînd grav integritatea morfologică a creierului. Alteori agenții cauzali primari intervin *indirect*, de la distanță, prin intermediul unor mecanisme sau factori secundari (afectarea funcției unor organe interne, tulburări metabolice, produși toxici, hipoxie, fenomene alergice etc.), care-și au originea în intimitatea diferitelor afecțiuni somatice; este vorba de maladii hepatice, renale, metabolice, digestive, cardiovasculare, sanguine sau endocrine în care manifestările psihotice (cînd apar) au un caracter secundar, de simptom sau de complicație ce depinde în principal de dinamica afecțiunii somatice, motiv pentru care mai poartă și numele de *psihoze simptomatice*. În cazul acestora gradul atingerii cerebrale este, în mod obișnuit, mult mai discret.

Referindu-se în special la tulburările psihotice acute ce apar în cursul unor afecțiuni exocerebrale, Bonhoffer (1912) atrăgea atenția asupra slabei specificități etiologice a manifestărilor lor clinice. Și-a fundamentat astfel teoria „tipului exogen acut de reacție" și a „verigilor etiologice intermediare", datorită cărora, pentru a răspunde la multitudinea noxelor externe, creierul nu dispune decît de un set limitat de reacții psihopatologice caracteristice într-o anumită măsură întregii categorii de afecțiuni. Este vorba de delirium, sindromul convulsiv, stările crepusculare, halucinoza organică acută și sindromul amentiv. Astăzi se recunoaște nu numai faptul că tulburările menționate se întîlnesc și în alte afecțiuni, ci și existența în cadrul simptomatologiei psihotice organice a unei game mult mai variate de manifestări. În plus, se știe că, pentru înțelegerea mecanismului de apariție a psihozelor organice trebuie avute în vedere atît multitudinea particularităților care definesc agentul cauzal cît și pe cele ce privesc terenul (cu latura sa moștenită și căpătată) asupra căruia acesta acționează.

Semnificația patogenă a cauzelor psihozelor organice ține de: natura lor specifică, intensitatea și durata acțiunii, modul lent sau brutal, direct sau indirect în care acționează, mecanismele patogene primare și secundare pe care le antrenează, caracterul difuz sau circumscris, reversibil sau ireversibil al leziunilor și tulburărilor pe care le induc la nivelul creierului și diferitelor organe interne. Terenului și reactivității sale le revine de asemenea un rol de necontestat în apariția, aspectul și evoluția psihozelor organice. De menționat în primul rînd factorul vîrstă și particularitățile caracteristice treptei de dezvoltare a copilului: cu cît vîrsta este mai mică cu atît tulburările apar mai ușor, sînt mai intense, mai dramatice, mai generalizate dar și mai slab diferențiate; în plus, cu cît apar mai devreme (ca vîrstă) cu atît se însoțesc mai frecvent de fenomene regresive constînd în pierderea achizițiilor (motorii, de limbaj, de autoservire și cognitive); dimpotrivă, la copilul de vîrstă mai mare manifestările psihotice sînt mai complexe, mai elaborate, mai variate, mai nuanțate, mai individualizate și cu un colorit loco-regional mai ușor de descifrat. Favorizant intervin și eventualele leziuni organice cerebrale preexistente mai ales în cazul celor localizate la nivelul structurilor diencefalice. Predispoziția pare să joace și ea un rol, deloc neglijabil. Afirmația este susținută atît de observația clinică care atestă existența unor copii care fac cu relativă ușurință, în cazul unor stări febrile banale, tulburări de conștiință însoțite de halucinații, idei delirante, anxietate etc., cît și de diversitatea, în funcție de individ, a manifestărilor psihopatologice. Acest aspect este mult mai bine exprimat în cazul psihozelor organice cu evoluție subacută sau cronică.

Simptomatologie. În funcție de aspectul lor clinic principalele tulburări întîlnite în cadrul psihozelor organice pot fi împărțite în: tulburări psihice, tulburări neurologice și tulburări somato-umorale.

Tulburările psihice. Sînt extrem de variate. Faptul se datorește atît caracterului primar sau secundar, acut sau cronic, difuz sau relativ circumscris, reversibil sau permanent al leziunii organice cerebrale ce le poate sta la bază cît și marii diversități a cauzelor în măsură să le determine. Se poate afirma că aproape nu există manifestare psihopatologică care să nu poată fi determinată și de leziuni organice cerebrale. În cazul psihozelor organice exogene ele tind să se grupeze într-o serie de sindroame din care se vor descrie cele mai uzuale.

A) *Sindroamele tulburărilor de conștiință* se datoresc edemului cerebral, intoxicației cu diverse substanțe endo- și exogene, hipoxiei, perturbărilor metabolice și leziunilor anumitor structuri de la nivelul cortexului, regiunii diencefalice și trunchiului cerebral. Ca atare, sub forma tulburărilor cantitative de conștiință și a stărilor confuzionale reprezintă cele mai comune tulburări psihotice organice întîlnite la copil și adolescent, ele putînd complica evoluția oricărei maladii cerebrale sau somatice. Apar în special în stările toxice și infecțioase acute și subacute, în traumatismele cranio-cerebrale, în maladiile care antrenează mari dezechilibre metabolice, anoxie cerebrală, în orice afecțiune capabilă să genereze o dezorganizare generală a funcțiilor superioare ale creierului sau leziuni difuze ale creierului ori ale structurilor sale bazale.

Se instalează de regulă relativ brusc și se remarcă printr-o mare mobilitate. Caracterul fluctuant al intensității diferitelor simptome constitutive fac ca tabloul lor clinic să se schimbe relativ repede, uneori în mod radical. Perioadele de agravare alternează cu cele de ameliorare, pot dispărea lăsînd loc altor forme de tulburări psihotice tot așa de bine cum un anumit tip de tulburare de conștiință poate fi substituită cu un altul.

În mod obișnuit sindroamele tulburărilor organice de conștiință au un caracter tranzitoriu durînd ore, zile și mai rar săptămîni. De cele mai multe ori se remit fiind urmate de *restitutio ad integrum*. În această eventualitate o amnezie lacunară totală sau parțială acoperă întreaga perioadă a desfășurării manifestărilor psihotice. În cazul amneziei lacunare parțiale copilul păstrează, tranzitor, amintiri sărace, fragmentare, dezordonate și chiar eronate ale simptomelor și evenimentelor prin care a trecut. Evoluția nefavorabilă este marcată fie de constituirea unor sechele neuropsihice sau instalarea unui proces demențial fie, în formele grave, de *exitus*.

a) *Tulburările cantitative de conștiință*. Caracterizate prin scăderea nivelului vigilității, ele îmbracă întreaga gamă a formelor (obnubilare, sopor, precomă) care fac trecerea de la starea de veghe la comă. În cazul lor, în afara diminuării nivelului vigilității și în funcție de gradul alterării lucidității, se asociază : diminuarea atenției voluntare și involuntare, latență în reacții, răspunsuri fragmentare sau alături, dezorientare temporo-spațială și la propria persoană, false recunoașteri, iluzii etc. În mod obișnuit precedă instalarea comei sau o formează (în cazul ameliorărilor), tot așa cum pot avea un caracter de sine stătător sau pot reprezenta fundalul pe care se desfășoară cele mai multe din tulburările psihotice care caracterizează psihozele organice.

b) *Stările confuzionale organice acute*. Reprezintă ceea ce clasic poartă numele de *delirium*. Le numim astfel (ca și Zbignew și Lipowski,

1980) deoarece, așa cum subliniază Jackson (1932) și Lischman (1978), stările de „delirium“ reprezintă în primul rînd o tulburare calitativă a conștiinței în care, pe fondul general al diminuării nivelului vigilității, se suprapun fragmente de idei delirante, tulburări de percepție și afectivitate. Ca atare, tabloul clinic al stărilor confuzionale organice se prezintă sub forma unui complex variat și mobil de manifestări psihopatologice avînd ca prototipuri ceea ce în mod uzual se numesc „delir infecțios“, „delir toxic“ și „delir febril“. Din paleta largă a simptomelor se rețin: dificultăți în concentrarea și susținerea atenției, dezorientare temporo-spațială și la propria persoană, dezorganizare a gîndirii cu răspunsuri fragmentare sau eronate, idei delirante nesistematizate, mobile și schimbătoare, iluzii și halucinații cel mai adesea vizuale. Se adaugă încă: crize de anxietate, frică sau furie alternînd cu momente de apatie, agitație sau instabilitate psiho-motorie cu comportament dezordonat sau haotic ce poate alterna cu perioade de inhibiție, uneori depresie și mai rar dispoziție euforică.

În funcție de predominanța și aspectul manifestărilor delirante și halucinatorii se descriu: stări confuziv-delirante, stări confuziv-halucinatorii și stări oneiroide. Acestea din urmă se întîlnesc mai rar decît celelalte și se prezintă sub forma unor tulburări de percepție bogate, trăite de către bolnav cu un sentiment similar celui de vis. Forme de trecere și chiar treceri dintr-un tip de stare confuzională în altul sînt obișnuite, schimbările producîndu-se uneori la intervale relativ scurte de timp.

c) *Stările crepusculare* sînt manifestări cu o simptomatologie complexă care au caracteristic o tulburare particulară (îngustare) a conștiinței ce lasă bolnavului posibilitatea unui comportament constituit din acte și acțiuni relativ coordonate, lipsite însă de critică. După dispariția tulburărilor bolnavul nu-și amintește nimic din cele întîmplate (amnezie lacunară). Au de regulă un caracter paroxistic, o durată de ore (mai rar zile). Uneori comportamentul din cursul stărilor crepusculare este marcat de scurte perioade de crize de mînie sau furie însoțite de acte de violență. Sînt rar întîlnite în cadrul psihozelor organice ale copilului și adolescentului fiind prezente mai ales în epilepsie.

B) *Sindromul amnestic.* Reunind tulburările de memorie de tip amnezic, confabulația și fenomenele polinevritice, sindromul amnestic a fost descris pentru prima dată de către Korsakoff (1891) la alcoolici fiind atribuit ulterior deficienței de tiamină. Exceptînd manifestările polinevritice (alcoolice) se întîlnește și în alte afecțiuni organice cerebrale. Este vorba de intoxicații cu oxid de carbon, traumatisme craniocerebrale, encefalite (în special herpetică și tuberculoasă), leziuni vasculare și anoxice, epilepsie etc., afecțiuni în care are loc lezarea principalelor structuri implicate în memorie cum sînt cele de la nivelul corpilor mamilari, talamusului, hipocampului, regiunilor temporale profunde și celor adiacente ventriculului trei.

Clinic se remarcă printr-o deteriorare severă a memoriei, în special a celei imediate cu incapacitatea mai ales de a fixa date noi. La aceasta se adaugă fenomenele confabulatorii în cadrul cărora, lipsit de conștiința deficitului mnezic și de critică asupra a ceea ce afirmă, bolnavul oferă, la solicitare, parcă umplînd goluri de memorie, date imaginare elaborate *ad hoc*. Tulburările se desfășoară pe un fond de conștiință relativ clară, dezorientarea temporo-spațială, întotdeauna prezentă, datorîndu-se deteriorării memoriei de fixare.

De cele mai multe ori tulburările au un caracter tranzitor remițîndu-se odată cu dispariția cauzei. Alteori, boala de fond evoluînd, sindromul amnestic ia alura unui proces demențial.

C) *Halucinoza organică* constă în apariția de halucinoze (percepții fără obiect, al căror caracter anormal este recunoscut de către subiect), ce apar pe un fond de conștiință clară și se datoresc unor stări toxice sau leziuni organice cerebrale. Dintre ele menționăm în primul rînd stările toxice induse de medicamente (efedrină, metilfenidat sau centedrin, propranolol, bromocriptină, levodopa, amantadină), alcool, substanțe halucinogene, cocaină etc. Se întîlnesc și în : migrenă, epilepsie, procese cerebrale înlocuitoare de spațiu și encefalite de trunchi.

D) *Sindromul delirant organic*. Astăzi se dispune de numeroase date care atestă posibilitatea apariției, în cadrul a diferite afecțiuni organice cerebrale, a unui tablou delirant ce survine pe fundalul unei stări de conștiință clară. Dintre ele menționăm : stări toxice mai ales cele induse de unele droguri (amfetamine, cocaină, preparate corticonice, levodopa, halucinogene) ; epilepsie în special în formele temporale ; encefalite interesînd sistemul limbic ; tumori cerebrale afectînd lobul temporal ; anemie pernicioasă, porfirie etc. Sintetizînd opiniile privind natura relațiilor posibile dintre leziunea organică cerebrală și sindromul delirant, Zbignew și Lipowski (1980) rețin următoarele ipoteze : simplă coincidență ; rol de precipitare a apariției tulburărilor la subiecți predispuși ; rol de relevare a predispoziției ca urmare a acțiunii directe a afecțiunii organice sau factorilor toxici ; consecință directă a leziunii organice cerebrale. Se întîlnește rar, numai la copilul de vîrstă mare. Clinic, de foarte multe ori realizează tablouri ce sugerează într-o anumită măsură schizofrenia, motiv pentru care face parte din categoria sindroamelor schizofreniforme. De regulă manifestările au un caracter tranzitoriu. Mai rar pot deveni cronice.

E) *Sindromul catatonic organic*. Se întîlnește uneori în cursul maladiilor infecțioase acute și a stărilor toxice. Este vorba mai ales de unele encefalite cu interesare predilectă a trunchiului cerebral, de febra tifoidă și paratifoidă, de colibaciloză, gripă, reumatism poliarticular acut, paludism, tuberculoză, stări azotemice etc. Sînt cunoscute experiențele lui Baruk și Jong, care au reușit să determine catatonii experimentale cu ajutorul exotoxinei colibacilare, bilei umane, tuberculinei și a altor substanțe toxice.

Ceea ce caracterizează, din punct de vedere clinic, sindromul catatonic de origine organică este aspectul său adesea incomplet, predominanța variantelor inhibitorii ale manifestărilor sale constitutive (stereotipii de poziție, negativism pasiv) și constanța cu care se însoțește de tulburări de conștiință (catatonia confuzivă).

F) *Sindroamele afective organice*. Tulburări afective de tipul depresiei, anxietății, atacurilor de panică, explozivității, labilității și instabilității emoționale sau euforiei se întîlnesc în mod obișnuit în afecțiunile organice cerebrale. Uneori ele îmbracă aspectul unor sindroame de intensitate psihotică de tip depresiv sau (mai rar) maniacal. Așa cum subliniază autorii DSM-III (1980), în cadrul sindroamelor psihotice afective organice trebuie reținute doar manifestările ce nu se desfășoară pe fundalul unor tulburări importante ale lucidității conștiinței, a unor manifestări delirante floride sau a unei deteriorări de tip demențial.

Rar întîlnite la copil și adolescent, sînt de luat în considerație uneori în cazul administrării unor medicamente (corticosteroizi, levodopa, cicloserină), în cursul evoluției unor afecțiuni endocrine, maladii infecțioase sau tumorale. Sînt de reținut în primul rînd stările gripale, mononucleoza, neuroluesul (unde în mod obișnuit predomină un fond dispozițional euforic), hipotiroidismul, hiperparatiroidismul, sindromul Cushing, tumorile cerebrale cu interesare temporală sau frontală, anemia pernicioasă etc. În apariția tulburărilor, un anumit rol pare să revină factorilor predispoziționali.

G) *Sindromul demențial organic.* Se consideră că sindromul demențial organic reprezintă un cadru clinic distinct de cel psihotic (vezi cap. 2.2). Cu toate acestea este amintit aici deoarece, de foarte multe ori, în forme mai mult sau mai puțin bine exprimate, el constituie un fundal pe care se dezvoltă și evoluează stările psihotice organice ce survin în cadrul sindroamelor psiho-organice cronice : encefalite subacute, epilepsie, paralizie generală progresivă, intoxicații, porfirie, hipovitaminoze, traumatisme cranio-cerebrale etc.

Tulburările neurologice. Sînt numeroase și variate semnificînd fie afectarea difuză a creierului, fie interesarea cu predilecție a unor structuri morfofuncționale, centri sau regiuni ale acestuia. Uneori ele reflectă o stare de diminuare sau inhibiție funcțională ori chiar de distrugere ireversibilă a structurilor afectate, în timp ce alteori trebuie interpretate ca o activitate exagerată, haotică sau inoportună a regiunilor sau centrilor supuși acțiunii procesului morbid.

Dintre manifestările neurologice reflectînd o afectare difuză a creierului menționăm doar sindromul convulsiv generalizat și hiper- sau hiporeflectivitatea osteotendinoasă. Semnele neurologice de focar (motorii, senzoriale, senzitive, de limbaj, vegetative) au o specificitate loco-regională realizînd sindroame caracteristice cunoscute din neurologie. Evidențierea lor are o importanță deosebită pentru diagnosticul etio-patogenic și aprecierea prognosticului în psihoze organice.

Manifestările somato-umorale. Extrem de variate, ele sînt determinate de afecțiunea extracerebrală primară (atunci cînd manifestările psihotice sînt secundare unei afecțiuni somatice) și sau de suferința directă sau indirectă a diferiților centri cortico-subcorticali cu funcții de reglare somato-umorală. Fac, așadar, parte din simptomatologia proprie fiecărei afecțiuni în parte și de aceea, detalierea lor depășește cadrul acestui capitol. Cunoașterea și evidențierea acestor manifestări este însă indispensabilă atît pentru diagnostic cît și pentru tratamentul corect al psihozelor organice.

Forme clinice. Psihozele organice pot fi sistematizate în funcție fie de evoluție, fie după criterii etiologice.

Forme clinico-evolutive. După modul de instalare și tipul evoluției psihozele organice se împart în : acute, subacute și cronice.

a) *Psihozele organice acute* sînt cele mai frecvent întîlnite la copil și adolescent. Se instalează relativ brusc, au un aspect dramatic, o simptomatologie psihotică fără specificitate etiologică în care predomină mai ales sindroamele tulburărilor de conștiință. Manifestările psihopatologice se remarcă prin dinamica vie, caracterul fluctuant și tranzitoriu. Corespund unor afecțiuni somatice sau cerebrale acute ori acutizării evoluției cronice a acestora.

b) *Psihozele organice subacute și cronice* caracterizează afecțiunile somatice și cerebrale care au o evoluție trenantă, de durată (infecție reumatismală, tuberculoză, intoxicații cronice, lues, bruceloză, tumori cerebrale etc.). Se instalează lent sau urmează formelor acute, au o evoluție ondulantă uneori recurentă și un tablou clinic mai puțin dramatic, dar mult mai variat, mai stabil, mai complex, mai elaborat și mai nuanțat. Iau astfel alura unor manifestări schizofreniforme, maniacale, depresive, delirante, catatonice etc. În cazul bolilor cronice, trenante, mai ales dacă au un caracter invalidant sau stigmatizant, intricarea unor factori psihogeni (de stres psihic) este frecventă, particularitățile personalității copilului, durata și gravitatea bolii de bază, semnificația sa din punct de vedere social, tipul infirmității și atitudinea anturajului contribuind adesea la conturarea tabloului clinic psihotic.

Forme etiologice. Multitudinea cauzelor și specificitatea etiologică redusă a simptomatologiei psihotice organice fac prea puțin utilă o prezentare exhaustivă a formelor clinice după criterii cauzale.

a) *Psihoze ce apar în cadrul diferitelor afecțiuni exocerebrale.* Așa cum s-a mai menționat, se mai numesc și *psihoze simptomatice,* deoarece nu reprezintă altceva decît o complicație posibilă în evoluția celor mai diferite afecțiuni somatice acute, subacute sau cronice. Se consideră că ele nu reflectă decît o disfuncție cerebrală, consecință a efectului la distanță al diferitelor modificări umorale și fenomene toxice generate de suferința somatică.

Dintre psihozele organice simptomatice cel mai frecvent întîlnite la vîrsta infanto-juvenilă sînt cele din cursul maladiilor infecțioase și toxiinfecțioase, a stărilor toxice și intoxicațiilor involuntare sau voluntare. Dintre acestea în primul rînd trebuie menționate : infecția gripală și urliană, tusea convulsivă, salmonelozele, insuficiența hepatică și renală, intoxicația cu substanțe psihotone, cu produse organo-fosforice etc.

În funcție de momentul evoluției maladiei somatice, tulburările psihotice pot fi prezente de la început marcînd debutul bolii, pot apărea mai tîrziu în cursul evoluției (cel mai adesea semnificînd un moment de agravare ori o complicație) sau se pot manifesta ulterior în perioada de convalescență. Această ultimă eventualitate este proprie maladiilor infecțioase (mai ales virale) purtînd și numele de *psihoze post-infecțioase.*

Din punct de vedere clinic trebuie subliniat faptul că în apariția și aspectul tulburărilor psihotice din cadrul diferitelor maladii somatice un rol esențial — adesea mai important decît cel al naturii agentului patogen — îl au intensitatea cu care acesta operează, durata acțiunii sale, particularitățile funcționale și de vîrstă ale copilului. Cu cît agresiunea este mai brutală și mai intensă, iar vîrsta copilului mai mică, cu atît manifestările sînt mai globale, mai monomorfe și mai puțin specifice din punct de vedere etiologic. Manifestările cele mai frecvent întîlnite și de fapt cele mai caracteristice psihozelor simptomatice sînt reprezentate de tulburările cantitative și calitative de cunoștință. Ele caracterizează în special psihozele organice acute, noțiunile de „delir infecțios", „delir febril" sau „delir toxic", sinonime celor de stare confuzională infecțioasă, febrilă sau toxică, fiind bine cunoscute medicilor practicieni. De subliniat distincția care se obișnuiește a se face între „delirul febril" (manifestare cu caracter benign ce semnifică doar o anumită susceptibilitate constituțională față de febră și modificările metabolice pe care le implică, motiv pentru care el este ritmat strict de ascensiunile temperaturii) și „delirul infecțios" (tulburare reflectînd gravitatea maladiei infecțioase).

Stările confuzionale din psihozele simptomatice se remarcă prin deosebită mobilitate și caracter tranzitoriu. Crize de agitație psiho-motorie sau anxietate apar adesea suprapunîndu-se peste un fundal dispozițional obișnuit depresiv sau, foarte rar, euforic. De asemenea, cefaleea, variatele tulburări vegetative și uneori convulsiile generalizate completează tabloul clinic psihotic, ce se suprapune peste cel al maladiei somatice de bază.

Mai rar, în unele stări infecțioase sau toxice (Stones, 1973 ; Davison, 1976) cu evoluție subacută sau cronică întîlnite la copilul de vîrstă mare, pot apărea tulburări psihotice cu alură net depresivă, maniacală sau schizofreniformă ; este cazul mai ales al psihozelor postgripale și reumatismale (Suhareva, 1974 ; Kovalev, 1979) sau al intoxicației cu tetraetil de plumb și medicamente psihotomimetice.

b) *Tulburările psihotice de origine meningitică, meningoencefalitică și encefalitică,* semnificînd o afectare morfologică sau structurală importantă a creierului, se deosebesc prin aceasta de psihozele infecțioase simptomatice. Deși foarte practică, o astfel de delimitare are un caracter relativ deoarece adesea este greu de apreciat cînd și unde începe propriu-zis procesul meningoencefalitic, în condițiile în care numeroși agenți infecțioși (virusul gripal și urlian, enterovirusurile, agentul infecției reumatismale etc.) manifestă un neurotropism recunoscut. Oricum, tabloul clinic al psihozelor din cursul meningitelor, meningoencefalitelor și encefalitelor este cu mult mai bogat și mai variat. El depinde în primul rînd de un substrat morfo-funcțional mult mai nuanțat în ceea ce privește natura intrinsecă, întinderea, modul de instalare, localizarea și evoluția sa. Leziunea organică cerebrală și modificările funcționale determinate direct sau indirect de ea induc constant o simptomatologie neurologică variată (adesea de focar), tulburări somato-vegetative multiple și un fundal de deteriorare cognitivă mai mult sau mai puțin globală, uneori evolutivă de tip demență. Firește, la acestea se adaugă manifestările generale ce caracterizează sindromul meningian și/sau encefalitic și întreaga suită a semnelor clinice și de laborator specifice agentului infecțios cauzal și formei clinico-evolutive de meningită, meningoencefalită sau encefalită.

patogen — îl au intensitatea cu care acesta operează, durata acțiunii sale, particularitățile funcționale și de vîrstă ale copilului. Cu cît agresiunea este mai brutală și mai intensă, iar vîrsta copilului mai mică, cu atît manifestările sînt mai globale, mai monomorfe și mai puțin specifice din punct de vedere etiologic. Manifestările cele mai frecvent întîlnite și de fapt cele mai caracteristice psihozelor simptomatice sînt reprezentate de tulburările cantitative și calitative de cunoștință. Ele caracterizează în special psihozele organice acute, noțiunile de „delir infecțios“, „delir febril“ sau „delir toxic“, sinonime celor de stare confuzională infecțioasă, febrilă sau toxică, fiind bine cunoscute medicilor practicieni. De subliniat distincția care se obișnuiește a se face între „delirul febril“ (manifestare cu caracter benign ce semnifică doar o anumită susceptibilitate constituțională față de febră și modificările metabolice pe care le implică, motiv pentru care el este ritmat strict de ascensiunile temperaturii) și „delirul infecțios“ (tulburare reflectînd gravitatea maladiei infecțioase).

Stările confuzionale din psihozele simptomatice se remarcă prin deosebită mobilitate și caracter tranzitoriu. Crize de agitație psiho-motorie sau anxietate apar adesea suprapunîndu-se peste un fundal dispozițional obișnuit depresiv sau, foarte rar, euforic. De asemenea, cefaleea, variatele tulburări vegetative și uneori convulsiile generalizate completează tabloul clinic psihotic, ce se suprapune peste cel al maladiei somatice de bază.

Mai rar, în unele stări infecțioase sau toxice (Stones, 1973 ; Davison, 1976) cu evoluție subacută sau cronică întîlnite la copilul de vîrstă mare, pot apărea tulburări psihotice cu alură net depresivă, maniacală sau schizofreniformă ; este cazul mai ales al psihozelor postgripale și reumatismale (Suhareva, 1974 ; Kovalev, 1979) sau al intoxicației cu tetraetil de plumb și medicamente psihotomimetice.

b) *Tulburările psihotice de origine meningitică, meningoencefalitică și encefalitică,* semnificînd o afectare morfologică sau structurală importantă a creierului, se deosebesc prin aceasta de psihozele infecțioase simptomatice. Deși foarte practică, o astfel de delimitare are un caracter relativ deoarece adesea este greu de apreciat cînd și unde începe propriu-zis procesul meningoencefalitic, în condițiile în care numeroși agenți infecțioși (virusul gripal și urlian, enterovirusurile, agentul infecției reumatismale etc.) manifestă un neurotropism recunoscut. Oricum, tabloul clinic al psihozelor din cursul meningitelor, meningoencefalitelor și encefalitelor este cu mult mai bogat și mai variat. El depinde în primul rînd de un substrat morfo-funcțional mult mai nuanțat în ceea ce privește natura intrinsecă, întinderea, modul de instalare, localizarea și evoluția sa. Leziunea organică cerebrală și modificările funcționale determinate direct sau indirect de ea induc constant o simptomatologie neurologică variată (adesea de focar), tulburări somato-vegetative multiple și un fundal de deteriorare cognitivă mai mult sau mai puțin globală, uneori evolutivă de tip demență. Firește, la acestea se adaugă manifestările generale ce caracterizează sindromul meningian și/sau encefalitic și întreaga suită a semnelor clinice și de laborator specifice agentului infecțios cauzal și formei clinico-evolutive de meningită, meningoencefalită sau encefalită.

Între manifestările psihotice din meningite, meningoencefalite și encefalite, ca de altfel și în psihozele infecțioase simptomatice, sindroamele tulburărilor de conștiință ocupă primul loc, prezentînd în linii mari aceleași caracteristici. Numai că, de această dată manifestările delirante, halucinatorii, tulburările de percepție și afective sînt adesea mult mai bogate și variate : micropsii, macropsii și metamorfopsii, stările oneiroide sînt prezente mai frecvent, ideile delirante sînt mai bine constituite, iar modificările distimice sînt și ele mult mai nuanțate și conturate.

Caracterul adesea inegal al afectării diferitelor regiuni ale creierului, evoluția de durată însoțită de disfuncții diverse și mobile, tropismul preferențial pentru anumite structuri al unor agenți infecțioși (encefalita epidemică von Economo, infecția reumatismală, tuberculoza, etc.) crează condiții propice pentru apariția în cadrul meningitelor, meningoencefalitelor și encefalitelor și a altor tipuri de tulburări psihotice : sindroame catatonice, amnestice, delirante (chiar schizofreniforme), depresii psihotice, stări maniacale, halucinoze, pseudohalucinații, în general aproape întreaga psihopatologie majoră psihiatrică. De menționat intensitatea și diversitatea tulburărilor distimice din meningoencefalita tuberculoasă și encefalita epidemică von Economo, tabloul adesea euforic pe care se desfășoară simptomatologia în paralizia generală progresivă și posibilitatea debutului schizofreniform în panencefalita sclerozantă subacută evolutivă. De asemenea, în cadrul infecției neuroreumatismale, ce poate evolua cu sau fără manifestări coreice, pot fi întîlnite sindroame catatonice, delirante, melancolice, depresiv-anxioase, ipohondriace, maniacale și chiar schizofreniforme. Uneori ele pot avea, după datele Suharevei (1974), o durată de pînă la un an.

c) *Psihozele post-traumatisme cranio-cerebrale* se înscriu, alături de cerebrastenie, epilepsie, demență, stări psihopatoide și oligofrenie, între principalele manifestări psihopatologice consecință a traumatismului cranio-cerebral. În mod obișnuit, manifestările psihotice post-traumatism cranio-cerebral au un caracter acut și o evoluție de scurtă durată semnificînd, cel mai adesea, doar o dezorganizare mai mult sau mai puțin difuză a activității creierului și în special a regiunii trunchiului cerebral. Ele îmbracă mai ales aspectul diferitelor tipuri de tulburări cantitative și calitative de conștiință ce apar fie imediat după traumatism, fie ulterior, marcînd perioada de revenire din starea de comoție sau contuzie cerebrală ori a celei de constituire a hematomului intracranian. Se însoțesc adesea de stări de agitație sau inhibiție psihomotorie. Alteori, perioadele de agitație alternează cu cele de inhibiție, tabloul clinic relevînd o mare mobilitate. Cel mai adesea tulburările durează ore sau zile, după care dispar lăsînd loc pentru o perioadă mai lungă sau mai scurtă de timp unei fenomenologii cerebrastenice punctată adesea de reacții exploziv-agresive slab motivate.

Alteori, mai ales în cazul stărilor comoționale, manifestările psihotice post-traumatism cranio-cerebral au o evoluție subacută, sînt mai complexe și mai variate durînd săptămîni și chiar luni. Ele urmează de regulă unor traumatisme cranio-cerebrale mai severe, însoțite de pierderi de conștiință de mai lungă durată și leziuni cerebrale adesea și de focar. În astfel de cazuri tulburări de percepție, manifestări distimice de tip depresiv sau euforic dar mai ales sub forma agitației psiho-motorii însoțite de crize coleroase, agresivitate și uneori îngustarea cîmpului conștiinței *(crize de afect patologic)* se suprapun tabloului clinic general constituit din oscilații periodice ale nivelului clarității cîmpului conștiinței. Sindromul amnestic *(sindromul Korsakov post-traumatic)* este și el întîlnit mai ales la copilul de vîrstă mai mare.

Evoluînd timp mai îndelungat, manifestările psihotice subacute sînt urmate mult mai des de sechele organice grave. Evoluția spre ceea ce poartă numele de *demență post-traumatică* trebuie și ea avută în vedere uneori.

Tulburările psihotice post-traumatism cranio-cerebral se remarcă prin mobilitate, perioadele de agravare alternînd cu cele de ameliorare. În același timp ele se desfășoară adesea pe un fundal de afectare mai gravă sau mai ușoară a proceselor cognitive (atenție, memorie), fapt ce poate fi evidențiat fie în perioadele de relativă ameliorare a simptomatologiei psihotice dar mai ales după dispariția lor.

Evoluția și prognosticul psihozelor organice depind în primul rînd de natura și severitatea afecțiunii care le determină. Aceasta nu înseamnă însă și că, întotdeauna, dispariția tulburărilor psihotice implică vindecarea afecțiunii care le-a generat. În acest cadru, una din particularitățile caracteristice ale evoluției psihozelor organice o constituie mobilitatea deosebită a tulburărilor. Aceasta se exprimă sub forma aspectului fluctuant de la un moment la altul atît al intensității tulburărilor cît și al conținutului lor clinic. Formele simptomatice și cele cu caracter acut se dovedesc deosebit de versatile, în timp ce acelea ce corespunzînd unor afecțiuni organice cronice sau unor leziuni cerebrale severe au o dinamică mai lentă, cu aspect ondulant (cu agravări și remisiuni) sau chiar recurent.

O altă particularitate evolutivă a psihozelor organice este reprezentată de caracterul lor, de regulă tranzitoriu. Mai ales formele simptomatice acute au o durată relativ scurtă. Dacă, desigur, afecțiunea care le determină evoluează și ea favorabil, tulburările psihotice dispar și, după o convalescență de cîteva săptămîni sau luni, marcată de manifestări nespecifice (astenie, instabilitate psiho-motorie, tulburări de somn, labilitate dispozițională adesea cu predominanța versantului depresiv, labilitate neuro-vegetativă, reacții coleroase la frustrări minore etc.) totul reintră în normal. Nici în cazul psihozelor din cursul meningitelor, meningoencefalitelor și encefalitelor vindecarea completă nu este rară. De această dată, riscul unor sechele psihice, neurologice și senzoriale (oligofrenie, deficite instrumentale sau cognitive parțiale, sindroame motorii, senzitive sau senzoriale, epilepsie etc.) sau a evoluției spre demență și *exitus* este însă cu mult mai mare. El depinde, ca dealtfel în toate psihozele organice, de sediul, întinderea și natura leziunii cerebrale, de complicațiile somatice pe care aceasta le antrenează, de precocitatea diagnosticului, de promptitudinea și eficiența tratamentului etiologic instituit. Durata mai mare a prezenței manifestărilor psihotice nu implică în mod sigur un prognostic mai rezervat ; Popella și colab. (1976) arată că, uneori, psihoze infecțioase ce interesează trunchiul cerebral durînd săptămîni și chiar luni se pot remite fără defect.

În cazul psihozelor organice din cadrul afecțiunilor somatice sau cerebrale subacute sau cronice, prognosticul se confundă cu cel al afecțiunii care le determină, sindromul demențial constituind adesea o etapă inevitabilă în evoluția bolii.

Diagnostic pozitiv și diferențial. Ca regulă generală tulburările psihotice organice care apar ca o complicație în cursul evoluției unor afecțiuni somatice sau neurologice deja cunoscute (cazul cel mai obișnuit al psihozelor simptomatice și psihozelor din cadrul traumatismelor cranio-cerebrale, meningitelor, meningoencefalitelor și encefalitelor secundare) sau în care simptomele organice somatice și/sau neurologice domină tabloul clinic, nu ridică probleme deosebite de diagnostic pozitiv și diferențial. Numai delimitarea formelor simptomatice de cele ce țin direct de leziuni organice cerebrale secundare (afecțiuni cu localizare cerebrală secundară) cere uneori o atenție deosebită. Pentru a doua eventualitate pledează semnele neurologice și EEG care reflectă existența unei grave suferințe cerebrale dar mai ales a unor leziuni de focar. În cazul meningitelor, meningoencefalitelor și encefalitelor secundare se adaugă, firesc, sindromul meningian și modificările compoziției lcr.

În eventualitatea în care tulburările psihotice se instalează de la debut (meningite, meningoencefalite și encefalite primare, intoxicații etc.), uneori anticipînd chiar simptomatologia clinică specifică din punct de vedere etiologic, diagnosticul psihozelor organice impune o analiză minuțioasă a fiecărui caz în parte.

La modul general natura organică a tulburărilor psihotice este sugerată de :

— prezența tulburărilor cantitative sau calitative de conștiință ;

— mobilitatea mare a manifestărilor psihopatologice cu variații relativ rapide ale intensității și aspectului acestora ;

— evidențierea prezenței unor manifestări prodromale nespecifice reprezentate de tulburări de somn cu inversarea ritmului circadian, cefalee, astenie generală, instabilitate psiho-motorie, iritabilitate, capriciozitate, labilitate neuro-vegetativă, stare generală alterată cu aspect de suferință somatică etc., tulburări care se regăsesc și în tabloul clinic al perioadei de stare a bolii.

Pentru confirmarea diagnosticului de psihoză organică vor trebui puse în evidență semne clinice și de laborator (caracteristice pentru fiecare afecțiune în parte) revelatoare ale existenței unei afecțiuni somatice dar mai ales ale afectării organice cerebrale. Sindromul general infecțios sau toxic, semnele de suferință somatică (hepatică, renală, pulmonară, sanguină etc.), sindromul convulsiv, simptomele neurologice de focar, datele examenelor de laborator (EEG, lcr, PEG, arteriografia, computertomografia cerebrală etc.) și în general orice metodă de investigație clinică și paraclinică în măsură să afirme sau să infirme ipotezele diagnostice pe care în mod particular le ridică fiecare caz în parte pot contribui la depășirea dificultăților. Nu trebuie omise nici datele de anamneză și ancheta familială. Ele pot releva existența în antecedente a unei infecții tuberculoase, a luesului la părinți, a unor conflicte ce implică riscul unei tentative de suicid (cu ingestia de substanțe toxice etc.), faptul că pacientul este în cursul unui anumit tratament medicamentos etc.

În cazul psihozelor care apar în perioada de convalescență a unor maladii infecțioase (cel mai adesea în cazul infecției gripale) pentru diagnostic pledează : datele de anamneză ce atestă prezența în urmă cu cîteva zile a unei stări febrile (nu neapărat foarte grave), existența unei stări generale proaste, a cefaleei și a diferitelor tulburări neuro-vegetative (palpitații, labilitate vasomotorie, transpirații). Mobilitatea tulburărilor psihotice și mai ales semnele clinice și de laborator ce relevă existența unei suferințe organice cerebrale confirmă diagnosticul.

Diagnosticul diferențial se impune a fi făcut în primul rînd cu *schizofrenia*, în special cu forma cu debut acut confuzional sau catatonic ; în mod excepțional psihozele organice trebuie diferențiate de formele de debut la adolescență ale *psihozei maniaco-depresive* (PMD). În cazul diagnosticului diferențial al psihozelor organice de cele endogene (schizofrenie și PMD) preocuparea principală se centrează pe efortul de a pune în evidență semnele clinice și de laborator ale sindromului psiho-organic cerebral, respectiv pe probele în măsură să-l excludă. Uneori, lipsa datelor necesare sau faptul că nu întotdeauna în encefalite lichidul cefalorahidian este modificat fac diagnosticul dificil cel puțin un timp, pînă cînd evoluția permite relevarea mai netă fie a notei disociative proprie schizofreniei, fie a cașetului defectual caracteristic sindromul psiho-organic.

Deși aparent ferm definite cu ajutorul celor trei criterii descrise de către Jaspers, *psihozele reactive* nu sînt întotdeauna ușor de delimitat de cele organice. Aceasta deoarece circumstanțele psihotraumatizante acute implică și riscul unor traumatisme cranio-cerebrale sau a unor stări toxice sau infecțioase. Traumatisme cranio-cerebrale închise, intoxicații cu gaze, frigul, infectarea unor răni etc., sînt factori care pot scăpa unui examen superficial sau a căror semnificație clinică rămîne, din cauza absenței informațiilor necesare, greu de apreciat. La rîndul său un traumatism cranio-cerebral poate reprezenta mai degrabă un stres psihic decît fizic ; în tabloul clinic al psihozelor reactive se întîlnesc numeroase manifestări viscero-vegetative și chiar febră psihogenă, fenomene ce pot preta la erori ca urmare a minimalizării sau exagerării semnificației lor reale. În toate aceste cazuri, un examen somatic și de laborator atent și uneori o relativ scurtă urmărire a evoluției tulburărilor permit a delimita tulburările funcționale de cele cu substrat organic. Oricum, în caz de dubiu, pînă la clarificarea situației, este important să se ia măsurile impuse de eventualitatea bolii organice.

Tratament. Conduita terapeutică în psihozele organice vizează trei obiective. Primul și cel mai important obiectiv are în vedere tratarea *afecțiunii somatice sau cerebrale* în cadrul căreia apar și se manifestă tulburările psihotice. Esențial pentru rezolvarea de fond a acestora, un astfel de tratament se confundă cu cel specific fiecărei afecțiuni în parte (respiratorii, cardio-vasculare, hepatice, renale, cerebrale etc) și factorilor infecțioși, toxici, metabolici etc. care o determină. Al doilea obiectiv al terapiei în psihozele organice vizează *perturbările metabolice și mecanismele patogenice cerebrale* (primare sau secundare) implicate. Dintre acestea, pe primul loc se situează edemul cerebral prezent în mod constant. Combaterea sa se bazează în principal pe acțiunea depletivă a substanțelor osmoactive și al diureticelor.

Practica terapiei cu substanţe osmoactive a utilizat o gamă foarte mare de preparate care, în soluţii hipertone administrate parenteral, sînt capabile să extragă, să transporte şi să elimine pe cale renală, intr-un timp scurt, o cantitate crescută de apă şi de ioni. Între condiţiile care se cer astăzi să le îndeplinească un astfel de mijloc terapeutic enumerăm : efect rapid şi masiv, lipsa toxicităţii, nestocabilitate tisulară şi un cît mai mic efect de *rebound* (creştere secundară a presiunii intracraniene). Ca atare sulfatul de magneziu, serul glucozat hiperton şi chiar ureea cedează astăzi tot mai mult locul manitolului, glicerolului şi THAM-ului.

Manitolul se administrează sub formă de perfuzie intravenoasă, în soluţie de 10—25%, 1 g/kg, în priză unică sau repetată la 4—6 ore. Este contraindicat în insuficienţa renală, insuficienţa hepatică sau cardiacă şi mai puţin activ în edemul cerebral localizat sau în cel de origine inflamatorie.

Glicerolul în soluţie 10% se administrează i.v., prin perfuzor cu filtru milipor într-un ritm de 0,3 g/minut, în doze de 1—2 g/kg/24 ore.

THAM (Tris, Trohmethanol) are o dublă acţiune : osmoactivă şi de combatere a acidozei ce în mod obişnuit însoţeşte stările de edem cerebral. Ca atare o condiţie a utilizării sale o constituie determinarea rezervei alcaline şi certitudinea existenţei stării de acidoză. Se utilizează în perfuzii intravenoase 3—6 mEq/kg sau, aşa cum recomandă Alexianu (1972), în asociere cu ser glucozat hiperton, ATP (1 mg/kg) şi dexametazonă. În general în utilizarea sa se ţine seama de condiţia de a avea funcţia renală nealterată şi capacitatea cardiacă în măsură să facă faţă creşterii intempestive volemice.

Dintre diureticele astăzi în uz, cele mai indicate în edemul cerebral s-au dovedit a fi Furosemidul sau Laxis în perioada tratamentului de atac, Edecrinul, Ederenul şi Nefrixul pentru tratamentul de întreţinere.

Furosemid se administrează în injecţii i.v. în doze de 10—20 mg de 2—3 ori pe zi. Se preferă administrarea sa cu o jumătate de oră înaintea perfuziei cu manitol.

Edecrin (acid ethacrynic) se administrează i.v. în doze de 0,5—1 mg/kg de 2—3 ori pe zi.

Ederen (acetazolamida) se administrează oral în doze zilnice de 20—30 mg/kg.

Nefrix (hidroclortiazida), în administrare orală, dozele zilnice sînt de 1—2 mg/kg.

Corectarea dereglărilor metabolice cerebrale, reechilibrarea barierei hematoencefalice, a permeabilităţii capilare şi a membranei celulare, refacerea şi stimularea metabolismului creierului sînt şi ele pîrghii importante în tratamentul psihozelor organice. La acestea contribuie : glucocorticosteroizii, ACTH-ul şi similarul său sintetic (Synacthen sau Cortrosyn), vitaminele (în special tiamina, piridoxina, vitamina C şi vitamina PP), Multiglutin, Pyramen (Nootropil), monitorizarea echilibrului acido-bazic şi hidroelectrolitic sanguin.

Al treilea obiectiv al tratamentului în psihozele organice urmăreşte *combaterea manifestărilor psihice şi neurologice.* Medicaţia hipnotică, sedativă, anxiolitică, neuroleptică și antidepresivă : Fenobarbital, Diazepam, Tioridazin, Clordelazin, Levomepromazin, Haloperidol, Antideprin (imipramin), Teperinul (amitriptilin) etc. administrate după caz pe cale orală sau parenterală, vizează tulburările de somn, agitația sau iritabilitatea psiho-motorie, crizele de anxietate, neliniște sau agresivitate, tulburările de percepție, manifestările delirante, stările depresive și în general corectarea tuturor fenomenelor psihopatologice. În cazul psihozelor organice — ca de altfel ori de cîte ori este vorba de existența unor leziuni organice cerebrale — toleranța la neuroleptice este mult diferită de la un caz la altul. Aceasta impune ca administrarea acestor preparate să se facă cu prudență, utilizînd doze progresive pînă la obținerea efectului așteptat.

Prezența (adesea posibilă) sau doar riscul apariției manifestărilor convulsive impune a se apela în scop profilactic sau curativ la medicație antiepileptică.

2.9. PSIHOZELE SCHIZOFRENICE ALE COPILULUI ȘI ADOLESCENTULUI

Definiție. Vorbind despre schizofrenia copilului și adolescentului Mamțeva (1979) o definește ca „afecțiune psihică cronică, de etiologie predominant ereditară ce se caracterizează clinic prin asocierea unor modificări specifice ale personalității sub forma autismului, rigidității afective, scăderii activității, pierderii unității (disocierea) proceselor psihice și a diferitelor manifestări psihopatologice productive".

Adevărul este că, în ciuda a numeroase și îndelungate eforturi stimulate nu numai de faptul că ceea ce în mod obișnuit numim schizofrenie oferă cea mai fascinantă și cea mai autentică imagine a ideei de boală psihică sau nebunie cît și de importanța teoretică și practică a acestei afecțiuni, nu se dispune de o definiție unanim acceptată. Cauzele principale ale dificultăților privind circumscrierea procesului schizofren constau în lipsa de specificitate a tabloului său clinic, în extrem de marea diversitate a manifestărilor psihopatologice posibile, dar mai ales în caracterul limitat al cunoștințelor privind natura acestei afecțiuni psihice.

Introducerea noțiunilor de „stări schizofreniforme" (Langfeldt, 1939) sau „pseudoschizofrenii" (Rumke, 1958) menite să delimiteze psihozele exogene cu etiologie demonstrabilă avînd un tablou clinic asemănător schizofreniei de cele endogene nu a rezolvat îndeajuns situația. Astăzi este demonstrat că pînă și simptome considerate de prim rang în diagnosticul schizofreniei pot fi prezentate ca manifestări în cadrul a diferite afecțiuni de natură organică cerebrală (epilepsie temporală, tumori cerebrale, mixedem, pelagră, porfirie, psihoze toxiinfecțioase etc.). Richter (1976) afirmă că nu ar fi deloc surprins dacă cercetările ulterioare ar releva că grupa actuală a schizofreniei cuprinde mai multe categorii de afecțiuni pe care tehnicile actuale de diagnostic nu le pot încă identifica. Opinia vine în întîmpinarea părerii mai vechi (Bleuler, 1911 ; Leonhard, 1957 ; Noyes și Kolb, 1963 ; Ey și colab., 1967 ; Mayer-Gross și colab., 1969) care consideră mai corect a vorbi despre „psihoze schizofrenice“ sau de „schizofrenii“ accentuînd astfel ideea pluralității fenomenului schizofren.

Toate acestea fac ca în mod obișnuit (Kerbikov, 1968 ; Snejnevski, 1969 ; Suhareva, 1975 ; Clasificarea internațională a bolilor psihice, 1975 ; DSM-III, 1980 ; Kaplan și colab., 1980 etc.) în loc de definiție să se prefere o descriere mai mult sau mai puțin succintă de semne și simptome psihice considerate esențiale din punctul de vedere al modelului adult al bolii. Or, particularitățile psihismului infantil, imaturitatea și mobilitatea mare a procesului dezvoltării psihice ca și complexitatea și subtilitatea relațiilor posibile dintre structura psihotică și cea deficitară fac la copil tabloul clinic al schizofreniei mai sărac în simptome caracteristice, mai discret, mai polimorf și neomogen și deci mai puțin evocator. Mai ales atunci cînd se au în vedere vîrstele mici el devine foarte greu (dacă nu imposibil) de juxtapus peste cel ce caracterizează schizofrenia adultului. Din acest motiv, cu excepția autorilor sovietici și, mai recent, al Barbarei Fish (1982), cei mai mulți autori (Ajuriaguerra, 1974 ; Rutter și colab., 1977 ; Mazet și Houzel, 1979 ; Schwartz și Johnson, 1982 ; Ajuriaguerra și Marcelli, 1982 etc.) preferă să adopte o atitudine prudentă menținînd în cadrul schizofreniei doar formele de la vîrste mai mari — de regulă după vîrsta de 10 ani — care reproduc în mod satisfăcător modelul adult al bolii. Ajuriaguerra și Marcelli (1982) (și nu numai ei) remarcă faptul că unele cazuri de psihoze infantile cu debut precoce îmbracă în cursul evoluției ulterioare un tablou clinic identic cu cel al schizofreniei. Este în fapt o recunoaștere indirectă a existenței schizofreniei infantile ale cărei forme debutînd la vîrste mici rămîn nedelimitate de cadrul mai larg al diferitelor grupe de psihoze infantile (tabelul 2.7) sau de „tulburări pervazive de dezvoltare ale copilăriei“ (*pervasive developmental disorders of childhood*) cum, mai recent, preferă să le denumească autorii americani (DSM-III, 1980).

Istoric. Curentul de idei privind schizofrenia copilului și adolescentului a urmat îndeaproape toate meandrele parcurse în timp de conceptul general de schizofrenie. A avut încă de înfruntat și părerea că psihismul infantil, mai puțin dezvoltat și stabil, nu este propice unei destructurări de tip schizofren, opinie de înțeles dacă se iau în considerare obstacolele întîlnite de către toți cei care au căutat să transpună integral și necondiționat în clinica pedopsihiatrică modelul adult al bolii.

Descrierea demenței precoce, de către Morel (1860) și mai apoi de Kraepelin (1896 și 1899), a facilitat individualizarea din conglomeratul de realități clinice întîlnite la copil și etichetate pînă atunci ca deficiență mintală a demenței precocissime (Sanctis, 1906) și mai apoi a demenței Heller (1908).

Subliniind faptul că demența precoce nu este o entitate omogenă și că disociația intrapsihică (nu deficitul mintal) este principala sa caracteristică, Bleuler (1911) introduce noțiunea de schizofrenie sub care cuprinde „ o gamă de psihoze care evoluează cînd cronic cînd în pusee, care poate să se oprească sau să retrocedeze în orice stadiu al evoluției dar fără *restitutio ad integrum*. Ele sînt caracterizate printr-o alterare a gîndirii, sentimentelor și raporturilor cu lumea“.

Potter (1933) pare să fi fost primul care a utilizat denumirea de schizofrenie la copil, prezentînd 6 cazuri.

În 1943 Leo Kanner descrie „autismul infantil precoce", tulburare întîlnită la copilul mic. Considerată la început de către autor ca tulburare de sine stătătoare, autismul infantil precoce Kanner a fost repede alăturat schizofreniei infantile. Ulterior, cercetările au dus la opinii contradictorii (vezi cap. 2.2.2) privind natura acestei psihoze a copilului mic. Margaret Mahler descrie în 1952 „psihoza simbiotică hiperchinetică" considerată astăzi ca o variantă clinică a autismului infantil.

Odată apărut, conceptul de schizofrenie infantilă a devenit obiectul unor eforturi de definire și diferențiere de encefalopatii în general, de demențe, de celelalte forme de psihoze, de personalitățile schizoide și de nevroze în special. În această direcție aplicarea fermă a criteriilor oferite de clinica psihiatrică a adultului (mai bogată, mai nuanțată și explicită) s-a dovedit formula cea mai la îndemînă și cea mai ademenitoare. Utilă, indispensabilă chiar pentru început, ea a fost calea pe care, începînd cu Lutz (1937), au mers toți autorii care militînd pentru puritatea conceptului de schizofrenie nu acceptă decît formele întîlnite la pubertate și adolescență și numai în mod cu totul excepțional la copilul de vîrstă mai mică. O astfel de formulă facilă nu a făcut însă decît să împiedice cunoașterea reală a specificului acestei afecțiuni la copil, a formelor din primii ani de viață (pe care le neagă), a locului și rolului regresului intelectual și posibilelor leziuni organice cerebrale, a evoluției tulburărilor psihotice și modului în care ele interferează cu procesul specific al dezvoltării infantile.

Încă din 1845 Grissinger și mai apoi Emminghaus (1857) atrăgeau atenția asupra faptului că patologia adultului nu poate fi întrutotul asimilată cu cea a copilului. Mult mai productivă, această orientare a fost îmbrățișată în special de autorii de formație psihanalitică (Mélanie Klein, Anna Freud, Winnicot, Lebovici, Lacan etc.). Deplasînd însă în mod exagerat centrul atenției asupra fenomenologiei clinice, aducînd în scenă o mare diversitate de ipoteze etiopatogenice (unele deosebit de personale) odată cu ignorarea preocupărilor nosografice și de sistematizare, aceștia au modificat în mod radical perspectiva teoretică și practică asupra schizofreniei infantile. În acest context, conceptul de schizofrenie infantilă fie și-a lărgit excesiv aria de cuprindere, fie s-a „dizolvat" cel de „psihoze infantile".

Îmbrățișată îndeosebi de autorii americani (Loretta Bender, 1953; autorii DSM-II, 1968; Fish, 1971 etc.), prima orientare a pornit în special pe calea supraevaluării rolului factorilor de mediu în geneza schizofreniei, psihogenizînd-o. În acest fel limitele sale se extind, devin aproximative, întrucît ajung să includă pînă și ceea ce a primit numele de „reacție schizofrenă" (schizofrenii reacționale — Sullivan) la situații dificile de viață. Un astfel de punct de vedere și-a pierdut astăzi interesul de care s-a bucurat un timp.

Cea de-a doua orientare, promovată mai întîi în Europa, a căpătat și are și astăzi o largă și consecventă adeziune. Îmbrățișat cu multă încredere, conceptul de „psihoze infantile" și mai recentul său omolog american denumit „tulburări pervazive de dezvoltare" (DSM-III, 1980) a desființat de fapt noțiunea de schizofrenie infantilă, dizolvînd-o într-un conglomerat prea puțin diferențiat de tulburări psihotice. Dacă Stromgren (1947) și Eisenberg (1966) mai considerau schizofrenia infantilă ca pe o grupă aparte în cadrul marelui capitol al psihozelor copilului, Diatkine și Stein (1958) abandonează noțiunea de schizofrenie în favoarea celei de organizare psihotică considerînd că prima își găsește o rară aplicabilitate fiind în plus grevată de ideea cronicității și a prognosticului rezervat. Încă mai categoric, Rutter (1972) susține că termenul de schizofrenie infantilă a încetat să mai aibă un conținut științific ori o valoare de comunicare, el trebuind să-și ocupe locul în capitolul de istorie al psihiatriei.

Acceptat fără rezerve, conceptul de „psihoze infantile" nu a îndreptățit speranțele puse în el dovedindu-se doar o soluție comodă care mai mult eludează decît rezolvă problemele pe care și le-a propus să le soluționeze. Renunțînd pînă și la eforturile de început în direcța delimitării sale de simptomatologia psihotică de natură organică a devenit repede ceea ce H. Ey (1957) numea „o noțiune prea fluidă". Treptat noțiunea de

„psihoze infantile“ şi-a dezvăluit lacunele. Caracterul său prea general, lipsa de omogenitate şi specificitate, abdicarea de la orice intenţie nosologică etc., au făcut ca astăzi să asistăm la proces mai mult sau mai

Tabelul 2.7

Psihoze infantile — forme clinice

După	Tipuri
Group for the Advancement of Psychiatry (1966)	*a*) Cu debut înaintea vîrstei de 5 ani : — autism infantil — psihoze interacţionale — alte psihoze ale copilăriei *b*) Cu debut între 6 şi 12 ani : — psihoze schizofreniforme — alte psihoze
Kolvin şi colab. (1971)	*a*) Cu debut înaintea vîrstei de 3 ani *b*) Cu debut între vîrsta de 3 şi 5 ani *c*) Cu debut între vîrsta de 6 şi 11 ani
Schwartz şi Johnson (1982)	*a*) Debut înaintea vîrstei de 30 luni : — autism infantil *b*) Debut între vîrsta de 30 luni şi 5 ani ; — psihoze dezintegrative *c*) Schizofrenia — debut după o perioadă mai mare sau mai mică de dezvoltare normală
Bürgin (1982)	*a*) Cu debut înaintea vîrstei de 30 luni : — autism infantil, cu variantele (după Nissen, 1971) : — autism psihogen (reacţie autistă) — sindrom Asperger (psihopatia autistă) — autism infantil propriu-zis : — sindrom Kanner (autism infantil precoce) — autism somatogen (autism organic cerebral) — pseudoautism *b*) Cu debut între vîrsta de 30 luni şi 6 ani : — psihoze dezintegrative *c*) Cu debut după vîrsta de 6 ani : — schizofrenie infantilă
DSM-III (1980)	*a*) *Pervasive developmental disorders of children* Cu debut înaintea vîrstei de 30 luni : — autism infantil precoce Cu debut între vîrsta de 30 luni şi vîrsta de 12 ani : — forma infantilă de tulburare pervazivă de dezvoltare — forma atipică de tulburare pervazivă de dezvoltare *b*) Schizofrenia infantilă

puţin categoric de dezmembrare a sa în diferite grupe şi subgrupe (tabelul 2.7). Chiar dacă, în lipsa unor cunoştinţe privind etiopatogenia diferitelor psihoze întîlnite la copil, criteriul principal al diferenţierii diferitelor lor forme rămîne cel care are în vedere particularitățile de vîrstă, respectiv vîrsta la debutul manifestărilor psihotice, ideea existenței schizofreniei între diferitele forme de psihoze întîlnite la copilul mic începe direct sau indirect să-și croiască un nou drum.

Frecvență. Se estimează că riscul general pentru individ de a se îmbolnăvi de schizofrenie este de 0,8—0,86% (Garrone, 1950 ; Gottesman și Schields, 1971 ; Gottesman, 1973 ; Rieder, 1973 ; Tsuang și Vandermey, 1980). Cel mai frecvent boala debutează în intervalul de vîrstă 25—35 de ani, urmează perioada de pubertate și adolescență astfel că se întîlnește mai rar la copil decît la adult. Kraepelin și Bleuler susțin că între 1 și 5% din schizofreniile întîlnite la adult debutează în copilărie. După Lotter (1966) prevalența la această vîrstă este de 3—4‰. Kolvin (1971), ca și Bürgin (1982), remarcă afectarea mai frecventă a băieților decît a fetelor. După ultimul autor, în intervalul de vîrstă 5—14 ani băieții sînt afectați în procent de 8‱ în timp ce fete de numai 3‱. De asemenea, prevalența generală scade la 1‱ pentru categoria copiilor mai mici de 5 ani și crește la 20‱ în intervalul de vîrstă 15—17 ani.

Etiopatogenie. Cunoștințele actuale asupra naturii schizofreniei sînt încă limitate și orice afirmație privind această problemă trebuie privită mai mult ca ipoteză decît ca fapt stabilit, susține Richter (1976) și afirmația sa este valabilă și astăzi.

Factorii genetici au fost și sînt considerați ca esențiali în apariția schizofreniei de către cei mai mulți autori. Supoziția este susținută de studiile familiale, de cele efectuate pe gemeni sau pe copii înfiați născuți de mame suferinde de schizofrenie. Ele atestă faptul că riscul general de a face boala crește de la aproximativ 0,8% cît este pentru populație în general la 5,6% în cazul geamănului de sex opus, la 12% pentru geamănul bivitelin de același sex și la 57,5% în cazul geamănului univitelin dacă, desigur, unul din cei doi este afectat (Schields și Slater, 1967). Și studiile pe copii înfiați născuți din mame schizofrenice (Heston, 1966 ; Rozental și colab., 1975 ; Lowing și colab., 1983) ca și cele efectuate pe copii fără risc crescut, înfiați însă de părinți care ulterior au făcut schizofrenie (Wender și colab., 1974) susțin ideea că predispoziția genetică joacă un rol major în multe cazuri de psihoză discordantă. Gottesman și Schields (1982) sînt de părere că ori de cîte ori schizofrenia are un caracter familial, tulburările tind să debuteze mai precoce și evoluția să fie mai gravă.

Nu se cunoaște modul de transmitere. Heston (1970) susține ipoteza transmiterii autosomal dominante invocînd influența unei penetranțe reduse (în jur de 6—13%), în timp ce Karson (1974) este adeptul teoriei poligenice. După opinia lui Raveley și colab. (1984) nu se poate afirma în prezent dacă componenta genetică reprezintă un efect cumulativ a mai multor gene fiecare avînd un rol relativ redus dar acționînd împreună cu factorii de risc ambientali ori dacă gene cu efect major sînt adițional sau singure implicate.

Factorii ambientali au fost și ei cu atenție studiați. Rolul lor în apariția schizofreniei este sugerat de absența unei concordanțe de 100% a bolii la gemenii monozigoți ca și observațiile clinice care demonstrează că uneori boala debutează după unele afecțiuni somatice, neurologice sau ca urmare a unor stresuri psihice. Misra și Hay (1971) au descris cazuri de debut după encefalită. Mamțeva (1979) relevă existența unei incidențe crescute a antecedentelor personale patologice la copii cu schizofrenie atrăgînd atenția în special asupra suferinței fetale și afecțiunilor din primul an de viață. Raveley și colab. (1982 și 1984) remarcă și ei, în urma unor investigații computer-tomografice, existența unor dimensiuni crescute a ventriculilor cerebrali la gemenii monozigoți afectați, prin comparație cu cei indemni.

Nu sînt lipsite de interes nici studiile care reactualizează ipoteza (altădată foarte la modă) a etiologiei infecțioase a schizofreniei. În acest sens Crow și colab. (1979), Libicova și colab. (1979), Tyrrell și colab. (1979) și Taylor și colab. (1982) sînt de părere că schizofrenia s-ar putea datori unei infecții virotice (eventual cu virus lent).

Dorind să ofere o explicație datelor adesea contradictorii, Richter și colab. (1976) sînt de părere că în unele cazuri de schizofrenie factorii genetici joacă rolul principal, în timp ce pentru altele esențiali sînt cei ambientali. Mai consecvenți, Riveley și colab. (1984) fac precizarea că nu se cunoaște nici un factor ambiental care să ducă invariabil la schizofrenie. Este de presupus, susțin autorii, că factorii de mediu au un caracter nespecific și un rol cumulativ.

Mecanismele intrinseci prin care diferiții factori ajung să determine procesul schizofren rămîn și ele obscure (Strauss și colab., 1983). În primul rînd au fost implicate fenomene de autointoxicație cu diferiți produși intermediari de metabolism. Numeroase substanțe au fost luate în studiu fără a se ajunge la rezultate satisfăcătoare. Menționăm doar constatarea existenței la schizofreni a unei excreții urinare crescute de catecolamine (Bollin, 1971) sau a nivelului scăzut al activității monoaminoxidazelor plachetare (Wyalt și colab., 1973).

Teoria biochimică a fost reactualizată odată cu studiile care sugerează că predispoziția genetică ar putea determina anumite defecte biochimice corelîndu-se astfel datele cercetărilor efectuate pe gemeni cu cele de laborator. În special ipoteza privind rolul neurotransmițătorilor în geneza manifestărilor schizofrene este astăzi tot mai mult adusă în discuție.

Primele observații privind rolul neuromediatorilor în determinarea proce-
sului schizofren au fost sugerate de studiile privind mecanismul de acțiune al ne-
urolepticelor. Ulterior s-a ajuns la concluzia că ele acționează blocînd receptorii
dopaminergici, respectiv, reducînd efectul dopaminei asupra sistemului nervos
central — în principal la nivelul sistemului limbic și neocortexului. S-a conchis
că schizofrenia ar putea fi cauzată de o hiperfuncție a sistemului dopaminergic
(Fredrickson și Richelson, 1979 ; Crow, 1980). Alte studii (Berger, 1981) susțin că
excesul de dopamină nu este primar el apărînd ca o consecință a scăderii con-
centrației acidului *gamma*-amino-butiric (GABA) la nivelul țesuturilor cerebrale.
Odată cu descoperirea endorfinelor ipoteza biochimică a cîștigat și mai mult
în complexitate și interes. Se susține că excesul de *beta*-endorfină produce mani-
festări catatonice (van Ree și Wied, 1981), excesul de endorfină *alfa* induce apariția
simptomelor paranoice în timp ce endorfina *gamma*, interferind cu sistemul dopami-
nergic, are efect antipsihotic (Praag și Werhoeven, 1981). Kolb și Sadee (1983) con-
sideră că datele biochimice susțin ideea legăturii dintre vechea ipoteză a existenței
unei creșteri a cuprului tistular în schizofrenie și cea mai recentă (Terenius, 1982)
care aduce în discuție rolul unui exces al activității endorfinice.

Mecanisme autoimune sau psihogene, perturbări ale permeabilității membranei neuronale sau ale funcției diferitelor glande endocrine au fost și ele implicate de diferiții cercetători sau școli fără a se putea obține date concludente.

De menționat și cercetările mai recente (Green și colab., 1983 ; Wexler, 1980 ; Halett și Green, 1983) care remarcă existența în schizofrenie a unor disfuncții a activității integrative interemisferice.

Un rol deosebit de important în evoluția procesului schizofren îl joacă factorul vîrstă, subliniat îndeosebi de către Suhareva (1975). Particularitățile de vîrstă influențează în mod evident atît momentul apariției bolii cît și tabloul său clinic. Formele de manifestare clinică ale schizofreniei și modul în care evoluează boala la cazurile cu debut la vîrstele mici sînt în mod obișnuit atît de diferite de cele care se instalează la pubertate și adolescență încît, așa cum am mai subliniat, mulți autori nici nu le recunosc apartenența la schizofrenie.

Simptomatologie. Schizofrenia este o afecțiune (sau un grup de afecțiuni) reprezentată de o simptomatologie foarte variată și extrem de complexă. Se poate afirma că nu există nici o sferă de activitate psihică care să nu fie afectată sau implicată într-un fel sau altul în foarte diferitele ipostaze ale procesului morbid, astfel că Pamfil și Ogodescu (1976) susțin cu îndreptățit temei că simptomatologia schizofreniei este practic fără limite.

Ceea ce conferă nota de inedit și unitate clinică unei simptomatologii atît de diferite este faptul că ea reprezintă expresia fenomenului de disociație psihică, aspect atît de bine intuit de către Bleuler atunci cînd a propus înlocuirea denumirii de demență precoce cu cea de schizofrenie (gr. *schizein* = a despărți ; *frenos* = minte, spirit). Disociația psihică a fost prefigurată însă de către Kraepelin care, dorind să sublinieze specificul destructurării proprii demențelor precoce, a asemuit-o foarte plastic cu o „orchestră fără dirijor". Mai apoi, Chaslin (1925) pentru a defini aceeași tulburare, introduce în vocabular atît de sugestivul și larg răspînditul termen de „discordanță psihică". Aceasta înseamnă că, afectat de procesul schizofren, psihismul își pierde unitatea și coerența, se dezorganizează. Toate părțile sale constitutive nu-și mai află orientarea către întreg, se tulbură corelarea reciprocă a componentelor și echilibrul intern al întregului. Are loc un proces de disoluție progresivă, de dezintegrare particulară, în care psihismul continuă să se exprime pe numeroase planuri cărora le lipsește interdependența, reciprocitatea firească a dialogului dintre ele. În acest cadru (cel puțin în perioadele de început a bolii), în ciuda disociației profunde, multe funcții elementare rămîn intacte. Se păstrează vocabularul, deprinderile și cunoștințele însușite, bagajul mnestic, claritatea cîmpului conștiinței și chiar unele domenii mai complexe ale activității psihice care în funcție de caz, formă clinică și gravitate rămîn, cel puțin un timp, mai puțin afectate. Astfel de elemente ale normalității care cu toate că au caracterul unor tipare sau reminiscențe ale psihismului premorbid, contrastează net cu severitatea tulburărilor prezente, contribuie la constituirea unui tablou clinic inedit, paradoxal, bizar, de neînțeles, straniu. El nu exprimă însă altceva decît disocierea care are loc atît între diferitele structuri și funcții psihice cît și între individul bolnav și lume.

Semnificația clinică ca și frecvența cu care tulburările se întîlnesc este însă foarte diferită. Bleuler (1911) le împarte în :

a) fundamentale (primare) : tulburările desfășurării gîndirii, tocirea afectivă, ambivalența și autismul ; ele au un anumit grad de specificitate, prezența lor fiind considerată obligatorie pentru diagnostic ;

b) accesorii (secundare) : tulburările de percepție, ideile delirante, manifestările catatonice, particularitățile de limbaj etc. ; acestea complică manifestările fundamentale în mod durabil sau pasager.

K. Schneider deosebește : *a)* simptome de rangul întîi (deși nu sînt obligatorii, au o valoare diagnostică mare) ; *b)* simptome de rangul doi (avînd semnificație diagnostică redusă) ; *c)* simptome de rangul trei (lipsite de importanță diagnostică).

Autorii DSM-III (1980) enumeră între simptomele caracteristice : tulburările de conținut și formă ale gîndirii, tulburările de afectivitate, de percepție, ale conștiinței de sine, voinței, relațiilor cu lumea externă și comportamentul psiho-motor. Ei subliniază faptul că nici unul din ele nu este specific pentru schizofrenie.

A) Tulburările de gîndire sînt esențiale. Ele îmbracă o mare varietate de manifestări cele mai importante fiind cele care reflectă dezorganizarea, disocierea, respectiv incapacitatea de a corela între ele diferitele funcții cognitive și de a opera concomitent cu toate elementele constitutive ale noțiunilor, raționamentelor și judecăților. Se prezintă sub forma *incoerenței* (pierderea legăturii logice dintre idei), *a denaturării conținutului noțiunilor, a mentismului, a rezoneriei, a ideilor delirante* (de tot felul), a *perseverării, stereotipiilor și barajelor de gîndire,* a *ideilor obsesive* etc. Ele pot coexista, fără să se anuleze reciproc, cu judecăți uneori, surprinzător de bune.

N. N., 13 ani. „Mă supără gînduri, gînduri continue nu-mi dau pace". „Nu știu ce fel de gînduri, trec ca stolurile de păsări călătoare, mereu și mereu altele" (mentism).

C.C.. 14 ani, se internează pentru : tendință la izolare, comportament bizar, idei delirante de urmărire. La intrarea în cabinet are o privire neliniștită. Intră spontan în discuție punînd întrebări după întrebări, fără să aștepte răspuns : „Sînt incapabilă, da ?". „De ce este ușa încadrată ?". „De ce sînt tablouri pe perete ?". „Nu sînt ele puse degeaba ?". „De ce este draperie acolo ?. „Toate fetele din salon sînt de la procuratură ?".

B) Tulburările de limbaj. Tulburările de gîndire se exprimă în mod obișnuit în limbajul vorbit sau în scris afectîndu-le conținutul iar uneori și forma. Cele mai uzuale sînt : *incoerența* (care poate merge pînă la ceea ce poartă numele de „salată de cuvinte"), *negativismul verbal, logoreea, graforeea, solilocvia, stereotipiile de limbaj, barajele,* apariția unor *neologisme, modificările de ritm, intensitate și timbru ale vocii, modificări ale scrisului sau desenului.*

D. C., 15 ani, elev clasa a IX-a. Este adus la consultație pentru : dezinteres școlar, izolare, toată ziua citește și copiază cărți despre hipnotism, yoga, parapsihologie. Deși are 1,72 m înălțime susține că trebuie să crească pentru a atinge nivelul inteligenţei sale şi că a găsit o metodă de concentrare a voinţei pentru a-şi atinge scopul.

Redăm mai jos, respectînd textul, fragmente şi o fotocopie (fig. 2.3) a unei pagini dintr-o notă explicativă pe 6 foi, redactată spontan ca urmare a faptului că în cursul discuţiei avute, cităm : „N-am reuşit nimic din ceea ce voiam să spun". Se remarcă incoerenţa în gîndire şi fragmente de idei delirante de mărire.

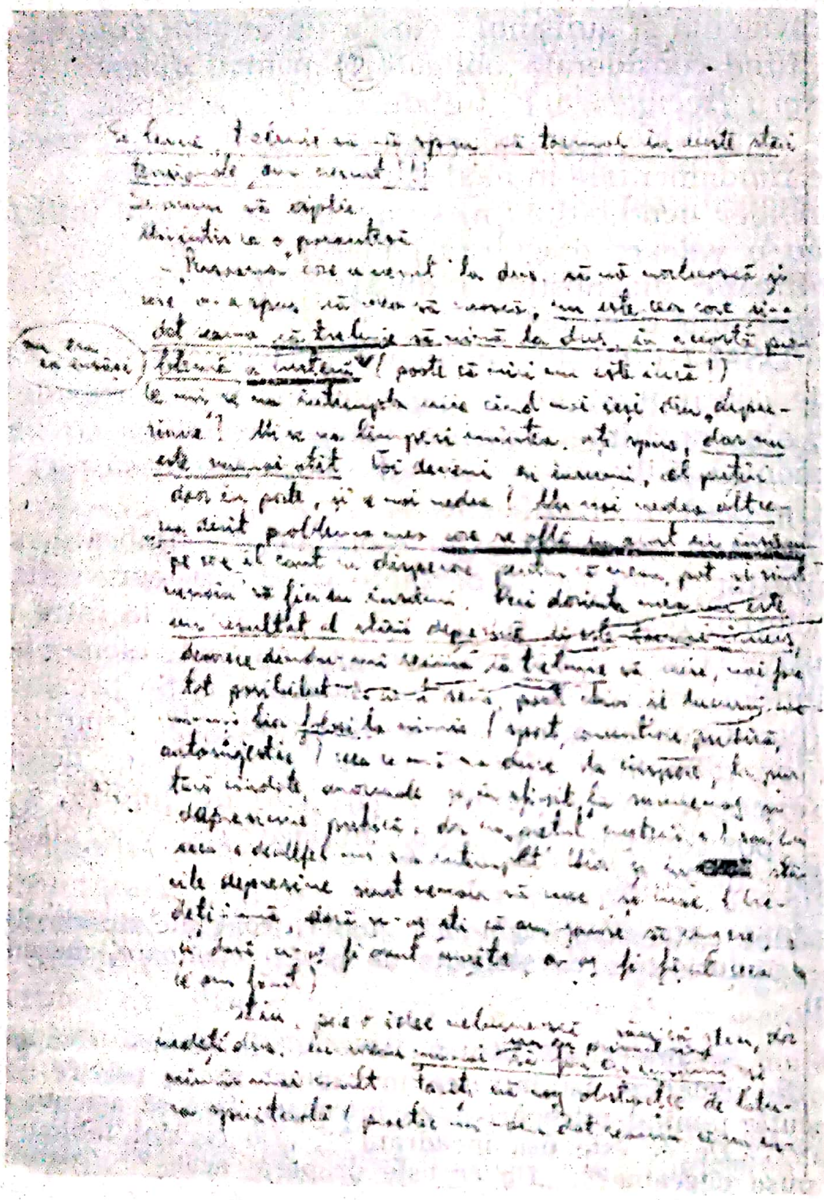


Fig. 2.3. — D. C., 15 ani, schizofrenie paranoidă : exprimarea în scris a tulburărilor de gîndire.

„Ei bine, trebuie să vă spun că tocmai în aceste stări tensionale am crescut !!!

Şi acum să explic.

Mai întîi ca o paranteză.

— „Persoana care a venit la dumneavoastră să vă vorbească şi care v-a spus că vrea să crească, nu este cea care şi-a dat seama că trebuie să vină la dumneavoastră în această problemă a creşterii, nu era ea însăşi (poate că nici nu este încă !). Ce mi se va întîmpla mie cînd voi ieşi din depresiune ?... Voi fi eu însumi, cel puţin doar în parte, şi ce voi vedea ? Nu voi vedea altceva decît problema mea care se află în acest eu însumi pe care îl caut cu disperare pentru că vreau, pot și simt nevoia să fiu eu însumi. Dar dorința mea nu este un rezultat al stării depresive ci este tocmai invers, deoarece dîndu-mi seama că trebuie să cresc, voi face tot posibilul în acest sens, poate chiar și lucruri care nu-mi vor folosi la nimic (sport, concentrare psihică, autosugestie) ceea ce mă va duce la disperare, la purtări ciudate, anormale și în sfîrșit la surmenaj și depresiune psihică, dar cu „prețul" creșterii a 1 sau 2 cm ceea ce dealtfel mi s-a întîmplat. Chiar și în stările depresive simt nevoia să cresc și cresc"... „Dorința de a crește, de a fi înalt nu este rezultatul unor speculații intelectuale, ci este ceea ce am văzut în mine cînd am deschis ochii asupra mea (sînt sigur prea tîrziu)"... „Faptul că am crescut cîțiva centimetri este numai rezultatul acestei dorințe, și nu pot să descriu ceea ce am simțit cînd am obținut prima victorie asupra mea.

Trebuie să vă descriu cum a început acest proces și cum a apărut această dorință a mea, mai bine zis nevoie. Ei bine totul s-a petrecut întîmplător !"... „A fost ca un fel de răbufnire în mine însumi, ca un vulcan, ceea ce umplea fiecare colțișor al minții (cred că poate fi vorba de putere.)"...

„Ca să zic așa totul ar fi fost „bine *merçi*" dacă noua mea „inteligență" nu ar fi fost însoțită de nevoia de a crește (mi-am dat seama că nu poate fi altfel !) care era în legătură directă cu nevoia de acțiune care își este proprie, era stilul meu"... „De atunci simt mereu această nevoie și noul eu pe care l-am descoperit nu poate fi izolat de această nevoie, înălțimea fizică face parte din ceea ce sînt eu ca persoană, din nevoia de acțiune care trebuie exteriorizată și nu este un rezultat al vreunei idei sau dorințe din exterior".

C) Tulburările de percepție sînt destul de frecvent întîlnite în schizofrenie. Se prezintă sub forma diferitelor tipuri de *halucinații, iluzii* și *pseudohalucinații* interesînd de cele mai multe ori analizatorii vizual, auditiv și interoceptiv. Dintre tulburările de percepție semnificația diagnostică cea mai mare o au pseudohalucinațiile care se întîlnesc numai foarte rar în alte afecțiuni.

M.N., 14 ani, aude în cap voci de vrăjitori care-i spun că va muri, „Voci din memoria mea" (pseudohalucinații auditive). Vede sicrie care se apropie, intră prin ochi și se așează la ceafă. Acolo se află un ecran mic pe care vede oameni morți și sicrie. Ochii i se rotesc înapoi pentru a vedea ce se petrece pe acest ecran. Simte că-i crește mandibula trebuind să verifice des în oglindă (pseudohalucinații vizuale, halucinații vizuale și visceroceptive).

L.C., 13 ani, vede cum i se schimbă culoarea pielii din roșu în galben și invers. Sparge oglinda pentru că-l arată altfel de cum este, cu ochii scoși (iluzii vizuale).

N.I., 16 ani, refuză mîncarea pe motiv că are gust și miros de otravă (iluzii gustative și olfactive).

D) Tulburările de afectivitate fac parte din manifestările schizofrenice de bază și exprimă în principal neconcordanța dintre conținut și trăire și dintre aceasta din urmă și expresia sa mimico-pantomimică, incapacitatea de a comunica (de a transmite și recepta) mesajul afectiv. Cele mai proprii manifestări sînt reprezentate de *rigiditate* și *tocire afectivă*.

Emoționalitatea schizofrenă pierde în primul rînd mobilitatea, spontaneitatea și capacitatea de a urma și nuanța fidel atît ca trăire cît și ca expresie mimico-pantomimică schimbările conținuturilor de gîndire sau ale situațiilor, fenomen ce poate merge pînă la *formule paradoxale* (paratimice, cum le-a numit Bleuler), în care răspunsurile afective ajung să fie în totală discordanță cu ceea ce ar trebui în mod normal să exprime. În cadrul paratimiilor se înscriu : *ambivalența afectivă, inversiunea afectivă, reacțiile explozive nemotivate, rîsul bizar, sentimentele insolite etc.*

În evoluția sa schizofrenia se însoțește în mod obișnuit și de un proces treptat de scădere, pustiire sau sărăcire a capacității de repaus sinton, empatic (perceperea mesajului, participare și identificare afectivă), și de trăire a sentimentelor de milă, compasiune, afecțiune, simpatie, bucurie, ură etc., cu instalarea unei trăiri de indiferență, neutralitate, insensibilitate sau detașare pînă și față de persoane sau situații foarte familiare sau care altădată-l implicau în mod deosebit. Uneori, în perioada de început, bolnavii resimt cu insatisfacție acest fenomen, tulburare ce poartă numele de *anestezie psihică dureroasă*.

De menționat încă prezența uneori în schizofrenie a unei hipersensibilități, a veseliei stranii, necomunicative (în hebefrenie), a anxietății și depresiei ce pot însoți unele forme paranoide sau cu debut pseudonevrotic.

V. I., 15 ani, nu dorește să se ducă acasă; își urăște mama, o lovește, pretinde să nu-l mai viziteze la spital deoarece aceasta nu-i vrea decît răul (inversiune afectivă).

D. I., 14 ani, premiant pînă la clasa a V-a. Debutul bolii de 3 ani. Își întîmpină părinții cu indiferență. Îi caută în sacoșă, ia ceea ce i s-a adus de mîncare după care îi părăsește fără să se mai intereseze de ei. Nu-l interesează prezența celorlalți copii sau a personalului, stă izolat sau umblă de unul singur. Mimică inexpresivă, reacționează violent sau reclamă doar atunci cînd ceilalți îl necăjesc sau îi ia ceea ce este al lui (tocire afectivă).

N. N., 7 ani. Debutul bolii la vîrsta de 4 ani. Indiferent la prezența mamei, nu comunică cu anturajul decît strict pentru satisfacerea unor nevoi imediate. Se joacă singur, stereotip, solilocvează, rîde fără motiv evident. Nu-i place să fie mîngîiat, sărutat, nu-l interesează lauda (rîs bizar, indiferență afectivă).

P. V., 12 ani stă retrasă, dar refuză să rămînă singură în salon „Să stea fetele în salon cu mine că altfel voi muri". Mereu temătoare, starea de anxietate alternează de la o zi la alta. Afirmă: „Am o frică în mine care nu mă lasă să dorm nici ziua, nici noaptea". Întrebată asupra motivelor frici răspunde: „Mi-e frică că ceilalți copii învață mai mult ca mine".

E) Voința este și ea afectată în mod constant, tulburările fiind adesea consecința atît a pierderii intereselor și elanului vital cît și afectării capacității de a trece la acțiune. Fenomenele de ambivalență constituie și ele obstacole în calea acțiunii. Alteori, prezența delirului de influență exterioară oferă bolnavului sentimentul că actele și acțiunile sale sînt conduse de o voință străină, uneori opusă lui.

T. C., 14 ani, elev clasa a VII-a, de aproximativ două luni începe să se izoleze de colegi, nu mai merge la școală, stă în casă fără să facă ceva. „Știu că trebuie să învăț, o să învăț, acum nu știu de ce, nu pot". „Mă gîndesc la ceva, nu știu la ce". „Nu sînt bolnav, doar că nu pot acum să fac nimic" (abulie).

D. M., 15 ani, elev clasa a IX-a. Comunică cu extratereștrii, aceștia îi spun ce trebuie să facă. „Știu că nu trebuie să fac ca ei, dar nu pot. Ei au puterea de a mă face să-i ascult".

F) Relația cu lumea externă. Intregul context al tulburărilor schizofrene concură la perturbarea relațiilor bolnavului cu realitatea, domeniu în cadrul căruia *autismul* ocupă rolul central. Descris de Bleuler (1911) drept una din tulburările fundamentale din schizofrenie, autismul înseamnă pierderea interesului pentru cele ce se petrec în jur (pierderea de contact vital cu realitatea — Minkowski), ruperea dialogului cu lumea, detașarea de realitate cu închidere în sine, într-o lume subiectivă, imaginară și ermetică ce capătă pentru bolnav autenticitatea faptului obiectiv. Insularizarea autistă reflectă fenomenul de disociere a gîndirii incapabilă să mai valideze reciprocitatea dialogului dintre persoană şi lume, respectiv să mai coreleze şi armonizeze între ele planurile real şi subiectiv al existenţei. Ea, subliniază Pamfil şi Ogodescu (1976), nu este o atitudine activă, o retragere din lume pentru a se scufunda într-o activitate imaginară ci rezultatul procesului de derealzare şi depersonalizare.

G) Tulburările comportamentului psiho-motor şi ale activităţii. În general activitatea bolnavului schizofren poartă amprenta amestecului dintre logic şi bizar. Acesta din urmă înseamnă *acte* şi *activităţi absurde,* lipsite de sens şi finalitate. Pacientul însuşi nu are o explicaţie a acţiunilor sale nefireşti, ori motivaţiile sesizabile decurg din convingerile sale delirante, din trăirile halucinatorii sau sînt atribuite unor forţe străine lui. Dintre manifestări menţionăm în special *comportamentul catatonic* (vezi cap. 2.2.3) ale cărui manifestări constitutive, izolate sau în variate asocieri fac parte din tulburările frecvent întîlnite în schizofrenie.

B. N., 12 ani, deschide de nenumărate ori uşa cabinetului şi întreabă cu o voce lipsită de inflexiunile necesare conţinutului „Cînd plec acasă?“ (acte stereotipe).

I. C., 14 ani (Fig. 2.4.) îşi însuşeşte şi păstrează timp îndelungat poziţii incomode imprimate de către medic (flexibilitate ceroasă în cadrul schizofreniei formă catatonică cu debut la pubertate).

D. G., 13 ani. Cea mai mare parte a timpului şi-o petrece desenînd (activitate stereotipă lipsită de sens şi finalitate). Se remarcă încă (fig. 2.5): sărăcia conţinutului şi caracterul schematic, static şi bizar al desenelor.

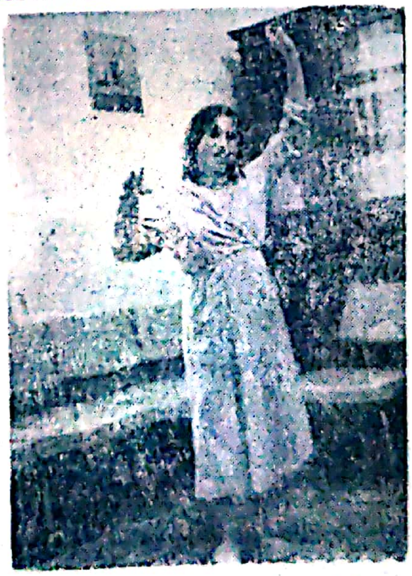


Fig. 2.4. — I. C., 14 ani, schizofrenie formă catatonică (debut la pubertate): flexibilitate ceroasă.

H) Tulburările de conştiinţă. S-a stabilit deja, tulburările schizofrene se desfăşoară pe un fond de claritate a cîmpului conştiinţei. Excepţie fac doar cazurile cu evoluţie foarte acută în care luciditatea conştiinţei poate să fie temporar afectată. De fapt, K. Schneider şi G. Langfeldt (citat de Constantinescu, 1976) subliniază că simptomele schizofrene nu au valoare diagnostică decît într-o stare psihotică în care este conservată claritatea conştiinţei.

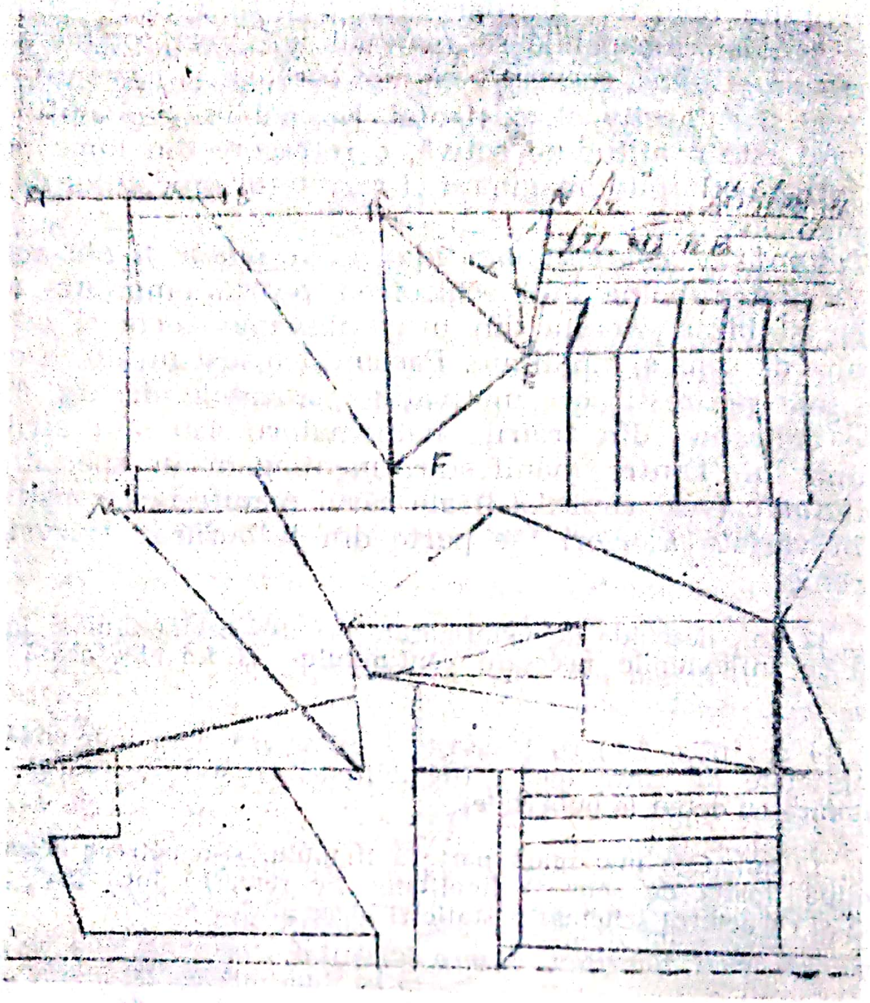


Fig. 2.5 a

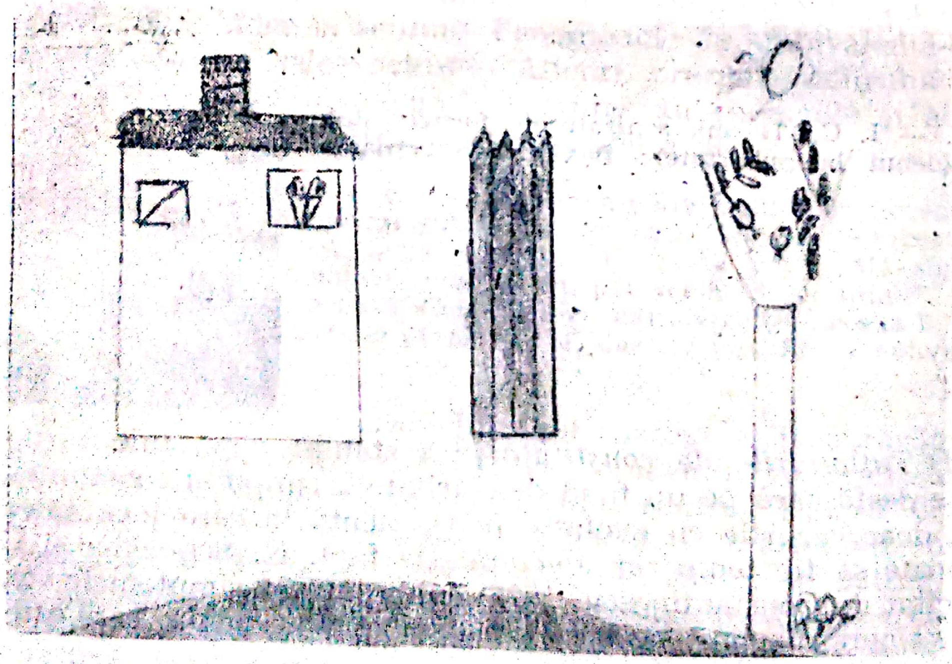
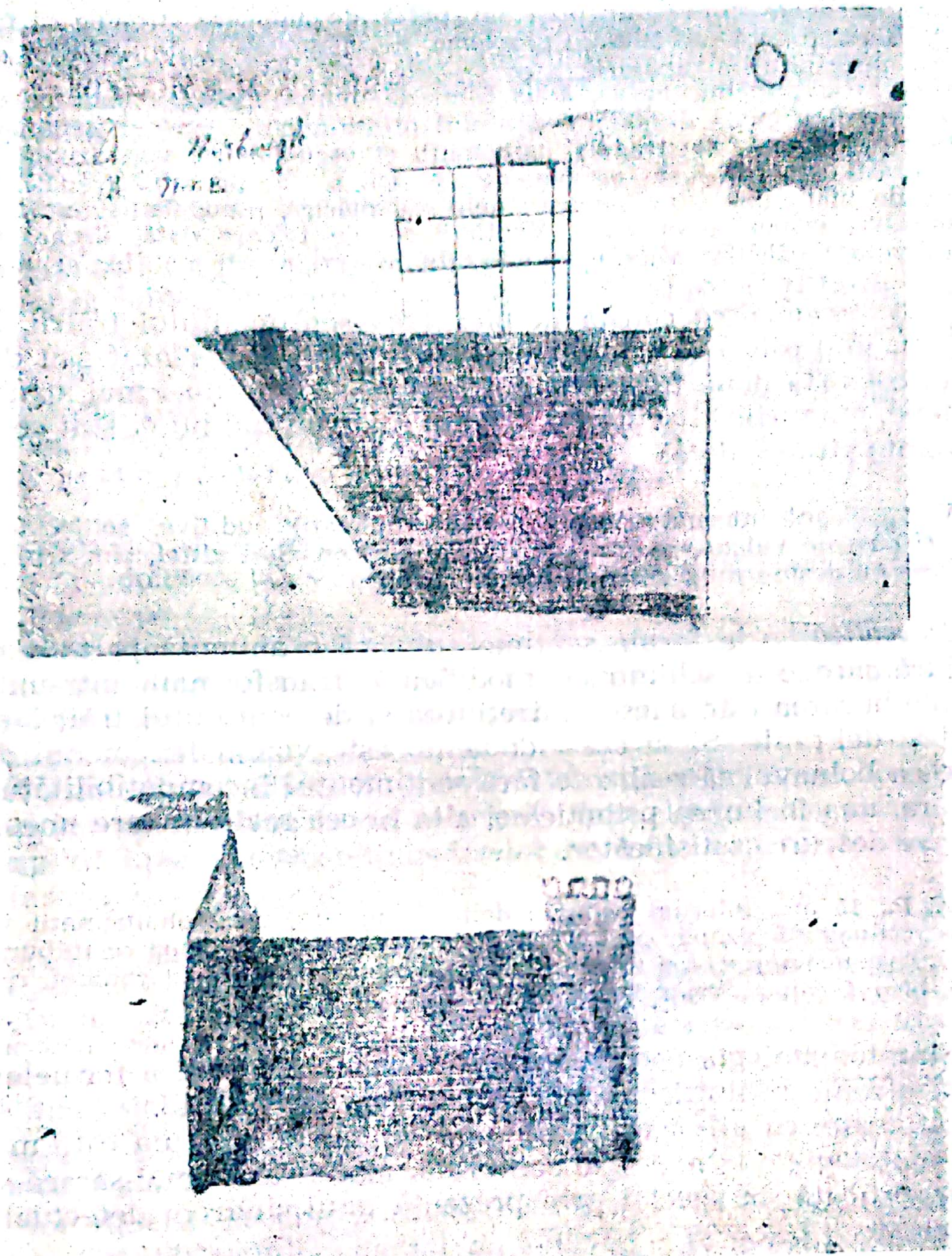


Fig. 2.5 b



d

Fig. 2.5. a, b, c, d. — D. G., 13 ani, schizofrenie formă simplă : activitate stereotipă.

Cu excepția perioadelor de remisie ori a celor de debut în care uneori bolnavul este surprins, neliniștit sau perplex din cauza tulburărilor pe care le resimte ca ceva neobișnuit, schizofrenul *nu are conștiința bolii sale* și nici critică față de fenomenele psihopatologice pe care le prezintă în condiții în care, de regulă, la ceilalți, le recunoaște fără dificultate caracterul anormal.

D. C., 14 ani, internat pentru : halucinații și pseudohalucinații vizuale, idei de influență exterioară, sentimentul că ceilalți îi aud și cunosc gîndurile, izolare, comportament bizar. Acceptă că era necesar să se interneze deoarece „Am dureri de cap și uneori de stomac, nu prea am poftă de mîncare, trebuie să fac niște analize". Rezolvă fără dificultate probleme de matematică din materia parcursă anterior momentului îmbolnăvirii.

C.I., 13 ani, se internează, adus fiind de bunică, pentru : delir de urmărire (este tot timpul urmărit de spioni care sînt pretutindeni, pînă și în lămpile fluorescente ale iluminatului stradal), halucinații și pseudohaucinații vizuale, refuz de a mai părăsi casa, neliniște permanentă. Mama sa, veche schizofrenă, este și ea internată de mai multe luni pentru : delir de mărire, pseudohalucinații și halucinații auditive, dispoziție euforică. Vizitîndu-se, de fiecare dată, fiecare în parte, atrage atenția medicului asupra caracterului absurd al afirmațiilor celuilalt.

Depersonalizarea constă în pierderea sentimentului trăirii propriei identități, impresia că el nu este el, că este metamorfozat sau dedublat, că în el coexistă două ființe, că intimitatea proprie nu-i mai aparține sau că faptele, gîndurile și acțiunile sale nu mai sînt ale lui ci sînt consecința unei voințe străine de el.

V. I., 16 ani, internat pentru : pseudohalucinații auditive, solilocvie, izolare, gesturi și cuvinte vulgare. Afirmă : „Nu mai sînt eu. Sînt altfel, sînt schimbat. Dar ce vorbesc eu despre mine ? eu de fapt nu exist".

Derealizarea ia forma sentimentului că o anumită parte a realității înconjurătoare este schimbată, modificată, transformată într-un fel sau altul. Tulburarea este adesea întreținută și de conținutul trăirilor halucinatorii și delirante. Și în acest domeniu este vizibil fenomenul disocierii ce face ca bolnavul să realizeze fără sentimentul incompatibilității o dublă orientare, una în lumea psihotică și alta în cea reală în care uneori continuă să se descurce satisfăcător.

Z. P., 15 ani, internat pentru : delir de mărire, pseudohalucinații vizuale și auditive, halucinații vizuale agitație, agresivitate. Relatează după ce tulburările s-au remis : „Aveam impresia că totul în jurul meu era schimbat în cabinet, că oglinda, scaunul, biroul, camera erau de fiecare dată altele".

Simptomatologia descrisă mai sus este caracteristică formelor clinice de schizofrenie întîlnită la adult și în bună parte la adolescent. La copil (afirmația este cu atît mai valabilă cu cît vîrsta acestuia este mai mică) simptomatologia este mai slab conturată, mai ștearsă, mai săracă și adesea mult modificată, în special prin prezența unui sindrom defectual. Faptul se datorește :

— insuficienței dezvoltări și diferențieri a funcțiilor psihice și a capacității de prelucrare, corelare și elaborare mentală ;

— experienței de viață mai reduse ;

— insuficientei delimitări dintre spațiul real și cel imaginar ;

— capacității mai reduse de introspecție și autoanaliză ;

— insuficienței capacități de verbalizare și nuanțare a trăirilor normale și patologice ;

— existenței unei dinamici duble : a procesului schizofren și a celui de dezvoltare și maturizare a individului.

Interceptarea precoce și masivă a procesului dezvoltării și maturizării face ca boala să determine alături de procesul disociativ (cu fenomenele defective specifice legate de el) și un sindrom defectual comun și stabil, ale cărui manifestări — în special la vîrstele mici — depășesc ca amploare și chiar maschează pe cele propriu-zis psihotice.

Forme clinice. Clasic, delimitarea formelor clinice ale schizofreniei are drept criteriu de bază contextul simptomatologic care se află pe primul plan al tabloului clinic. Suhareva (1937, 1974), Snejnewski (1960), Mamțeva (1979) și în general autorii sovietici consideră însă ca mult mai semnificativ modul în care boala se instalează (acut sau insidios) și evoluează (continuu, în pusee urmate de remisiuni sau continuu cu acutizări periodice).

Pregnanța cu care particularitățile specific infantile își pun amprenta asupra tabloului clinic al schizofreniei obligă a delimita încă de la început formele clinice asemănătoare cu cele întîlnite la adult de cele proprii copilului. Și unele și celelalte pot fi la rîndul lor deosebite în funcție de contextul manifestărilor patologice ce domină tabloul clinic și de asemenea în raport de tipul debutului și evoluției bolii.

A) Forme clinice asemănătoare cu cele întîlnite la adult.

Sînt caracteristice, așa cum este și firesc, copiilor de vîrstă mare (pubertate și adolescență) și numai în mod excepțional celor sub vîrsta de 9—10 ani.

Obișnuit ele se individualizează în funcție de aspectul manifestărilor psihologice dominante. Subliniem însă faptul că modalitățile în care se pot asocia numeroasele simptome schizofrene sînt practic nelimitate. Pe de altă parte, în cursul evoluției au loc adesea modificări substanțiale ale raporturilor dintre diferitele manifestări psihopatologice. Acestea fac dificilă expunerea cuprinzătoare a tuturor formelor clinice practic posibile și explică lipsa consensului autorilor în ceea ce privește descrierea și delimitarea lor.

Clasificarea Internațională a Bolilor actualmente în vigoare (CIB-9) include în ordinea codurilor : 295.0 — forma simplă ; 295.1 — forma hebefrenică ; 295.2 — forma catatonică ; 295.3 — forma paranoidă și parafrenică ; 295.4 — episodul schizofrenic acut, accesul schizofreniform, oneirofrenia și psihoza schizofreniformă tip confuzional ; 295.5 schizofrenia latentă, schizofrenia delirantă limită, schizofrenia prepsihotică, pseudonevrotică și pseudopsihopatică ; 295.6 — schizofrenia reziduală și schizofrenia cronică nediferențiată ; 295.7 — forma schizo-afectivă și schizofrenia ciclică ; 295.8 — alte forme (acută nediferențiată, atipică, cenestopată etc.) ; 295.9 — forma neprecizată.

Se vor descrie succint formele clasice (paranoidă, catatonică, hebefrenică și simplă) reținînd numai manifestările psihopatologice care le conferă individualitate în cadrul tabloului clinic schizofren.

a) Forma paranoidă este poate cea mai reprezentativă formă de schizofrenie. Tabloul clinic este dominat de sindromul paranoid *(delir nesistematizat halucinator)* constînd din idei delirante, pseudohalucinații și/sau halucinații. Cu o tematică și un conținut ce variază de la un caz la altul, tulburările se desfășoară pe un fond de luciditate a conștiinței.

Uneori manifestările se instalează mai mult sau mai puțin acut surprinzînd anturajul. Cel mai adesea însă ele apar în mod treptat putînd fi ținute un timp de către bolnav doar pentru sine. În această perioadă de debut tendința la izolare, la unele acte și atitudini bizare pot fi singurele semne sesizabile ale bolii.

b) Forma catatonică. A fost descrisă de către Kahlbaum în 1874. Este caracterizată prin prezența sindromului catatonic constituit din : fenomene cataleptice, negativism, stereotipii și sugestibilitate catatonică (vezi cap. 2.2.3.), tulburări care nu afectează decît în mod excepțional claritatea conștiinței. Uneori manifestările se instalează brusc (catatonie acută), cel mai adesea însă în interval de zile sau săptămîni.

Manifestări catatonice pot fi întîlnite și în combinație cu simptomatologia caracteristică altor forme de schizofrenie determinînd tablouri clinice mixe (hebefreno-catatonice, catatono-paranoide).

c) Forma hebefrenică a fost individualizată de către Hecker (1871). Statutul acestei forme de schizofrenie a fost și este controversat, delimitarea în ultimul timp a formelor afective de schizofrenie subminîndu-i și mai mult existența. Numele-i vine de la Hebe, zeița tinereții, deoarece apare în special în intervalul de vîrstă 15—25 de ani și se caracterizează prin : veselie bizară, netransmisibilă, comportament dezinhibat, imprevizibil, manierisme, grimase, limbaj vulgar și glume grosolane, toate prezente în contextul general al disocierii gîndirii. De cele mai multe ori tulburările se instalează insidios sub forma unor tulburări de comportament neașteptate, absurde, greu de explicat sau înțeles.

d) Forma simplă, descrisă de către Bleuler, se definește în special prin : tocire sau pustiire afectivă treptată și pierdere progresivă a intereselor și inițiativei (apato-abulie) ; absența sau foarte slaba reprezentare a manifestărilor așa-numit productive (idei delirante și halucinații) ; debut insidios și evoluție neîntreruptă, lent progresivă.

Obișnuit tulburările se instalează pe nesimțite evoluînd sub forma tendinței la însingurare și a restrîngerii continue a sferei trăirilor, intereselor și preocupărilor, care nu întîrzie să devină sărace, stereotipe, bizare, lipsindu-le scopul și finalitatea. Gîndirea sărăcește, în timp ce o indiferență goală din ce în ce mai marcată față de tot ce-l înconjoară și chiar față de sine completează tabloul bolii. Alteori tabloul clinic al formei simple poate reprezenta fie una din modalitățile evolutive ale celorlalte tipuri clinice după ce simptomatologia caracteristică a acestora s-a atenuat fie (mai atenuat desigur) perioadele lor de remisie cu defect.

I. R., 15 ani, elev clasa a VIII-a. Fire retrasă, puțin sociabilă, conștiincios, ambițios chiar, a învățat bine pînă în urmă cu un an. Antecedente personale patologice și eredo-colaterale fără importanță. Copil unic, părinții cu studii superioare. De la începutul clasei a VIII-a, fără un motiv evident, în loc să se mobilizeze cum era de așteptat pentru examenul de treaptă, începe, fără un motiv evident, să devină tot mai nepăsător și necomunicativ, stă ore în șir în camera sa fără să facă ceva. Schimbarea a fost remarcată încă din perioada vacanței de vară în care „nu a mai fost copilul de altădată“. Atitudinea a fost pusă la început pe seama vîrstei. Manifestările încep să impacienteze familia și pe profesori odată cu apariția primelor note proaste. Intrigă mai ales nepăsarea cu care-și tratează obligațiile și rezultatele școlare fără ca alte preocupări, interese sau activități să le substituie, fapt care impune un consult de specialitate. Examenul atent relevă faptul că în spatele unor vagi plîngeri somatice (cefalee, oboseală, amețeli, insomnie) se constată o pierdere a vioiciunii și intereselor pentru orice fel de activitate. „Nu-mi vine să mă apuc de nimic, nimic nu mă mai atrage ca înainte. Nici televizorul și nici magnetofonul nu mă mai preocupă ca altădată“. „Nici să mă gîndesc la ceva nu pot... stau așa, nu știu de ce“. Uneori își petrece ore întregi, desenînd în mod stereotip diferite obiecte (vapoare, case, garduri, pomi etc.). Nu are prieteni, nu-l interesează să vină colegii pe la el. „Mă plictisesc cu vorba lor“. Nu participă la zbuciumul părinților legat de starea sa actuală, se comportă de parcă nu le înțelege frămîntarea deși recunoaște că este rău că nu mai învață. Acceptă că s-a schimbat și că nu mai este copilul bun de altădată dar nu exteriorizează nici dorința și nici nu întreprinde altceva pentru a schimba starea de lucruri. La întrebări răspunde formal, parcă plictisit, manifestînd vădit dorința de a fi lăsat în pace.

B) Forme specific infantile. Existența lor a fost și continuă să fie controversată. Dificultățile privind recunoașterea formelor de schizofrenie specific infantile rezidă în aspectul tabloului clinic în foarte multe privințe diferit de cel caracteristic adultului. În special prezența evidentă în cadrul manifestărilor general psihotice a semnelor din seria defectuală schimbă substanțial tabloul clinic al schizofreniei infantile. Faptul este firesc, deoarece la copil — fenomen cu atît mai pregnant cu cît vîrsta acestuia este mai mică — existența tulburărilor psihotice stopează brutal procesul dezvoltării psihismului generînd o simptomatologie de tip defectual, în timp ce, la rîndul lor, leziuni organice cerebrale, în urma perturbărilor din sfera emoțională și rațională, instalate de timpuriu pot determina apariția unor simptome din registrul psihotic. Ca atare, în schizofrenia infantilă se întîlnește adesea și un versant defectual (global sau parțial) tot așa cum manifestări tipic psihotice se pot dezvolta pe un teren organic de netăgăduit. Or faptul că la copil manifestările psihotice și cele de tip defectual nu numai că se intrică ci se condiționează și chiar se potențează reciproc face ca opoziția netă dintre structura psihotică și cea defectuală să nu mai constituie criteriul fundamental care a stat la baza delimitării schizofreniei infantile din conglomeratul de stări defectuale cu care se confunda pînă la Sancté de Sanctis (1906) și Heller (1908).

Abordînd problema relației dintre structura psihotică și cea defectuală, Lang (1979) propune o sistematizare practică care încearcă să releve raporturile temporale dintre cele două categorii de tulburări; el delimitează: *a)* psihoze cu simptomatologie defectuală primară; *b)* psihoze cu simptomatologie defectuală secundară; *c)* psihotizare secundară a unui substrat defectual. Cele dintîi au în vedere psihozele în care manifestările instalîndu-se de timpuriu (primii ani de viață) induc concomitent un sindrom psihic defectual ca urmare a blocării de la început a proceselor maturative. Inseparabil legată din punct de vedere clinic de procesul morbid psihotic fenomenologia defectuală vizează însă doar forma de manifestare a acestuia și nu natura sa intimă. Este și punctul de vedere al autorilor care recunosc existența schizofreniei la copil.

a) Forma autistă se întîlnește la copilul de vîrstă mică (antepreșcolar și preșcolar), debutează insidios și adesea evoluează progresiv.

Descriind autismul infantil, Kanner l-a apropiat la un moment dat de schizofrenie, părere împărtășită și de Loretta Bender (1960), Barbara Fish (1957) și alții. Studiile ulterioare au relevat însă polimorfismul etiologic al tabloului autist (vezi cap. 2.2.2). În acest cadru unii autori (Makita, 1966; Basina, 1974; Vrono, 1976; Fish, 1981) recunosc existența unor cazuri de autism infantil care nu reprezintă altceva decît forme particulare de schizofrenie, în timp ce alții, mai numeroși, preferă să le considere (în cazul debutului anterior vîrstei de 30 de luni) un tip aparte de psihoză caracteristică doar copilului de vîrstă mică. Prima opinie este susținută de observații care atestă că uneori în evoluție (mai ales în perioadele critice ale dezvoltării) tabloul clinic autist se întregește cu tulburări cu alură schizofrenă (tulburări de percepție, incoerență în gîndire, idei delirante etc.). De asemenea, analiza atentă a copiilor cu tulburări psihotice de tip schizofren survenind la pubertate pe un teren etichetat ca oligofren (așa numita schizofrenie grefată) relevă că de fapt, în mica copilărie, unii dintre ei au prezentat o simptomatologie tipic autistă.

Clinic se caracterizează prin complexul simptomatic autist constînd în : *lipsa nevoii de comunicare și a dorinței de contact interpersonal* (detașare, izolare și refugiu într-o lume subiectivă, ermetică, bizară) ; *atașament ciudat față de unele obiecte sau stimuli externi*, cu dependență bolnăvicioasă față de anumite situații sau condiții de habitat ; *limbaj cu funcție de comunicare denaturată* ca urmare a caracterului său predominant solilocvic, a stereotipiilor, ecolaliei imediate și întîrziate, a vorbirii la persoana 3-a și a conferirii altor sensuri cuvintelor ; comportament caracterizat prin *acte, acțiuni și posturi stereotipe*. La acestea se adaugă adesea crize neexplicate de anxietate, frici nemotivate, rudimente de trăiri halucinatorii, idei obsesive și mai rar delirante.

În absența unor criterii ferme de delimitare a formelor schizofrene de autism infantil (de aici și controversele în ceea ce privește recunoașterea și acceptarea lor) de celelalte tipuri de manifestare autistă se acceptă că pentru primele pledează :

— debutul după o perioadă de dezvoltare psihică normală sau cvasinormală (Rimland, 1964 ; 1971) ;

— absența oricărei semne de organicitate cerebrală, prezente, așa cum susțin Rutter (1978) și Schwartz și Johnson (1982), foarte frecvent în autismul infantil ;

— antecedente eredo-colaterale ce relevă existența unor afecțiuni psihice în familie (10% din cazuri după Bürgin, 1982) ;

— existența unei inabilități motorii (Rimland, 1964) ;

— raritatea unor antecedente personale patologice ;

— prezența crizelor nemotivate de anxietate, obsesiilor și fobiilor ;

— dezvoltarea psiho-motorie cu caracter neuniform, fluctuant, cu accelerări și încetiniri și un profil funcțional în care abilități ce depășesc vîrsta se intrică cu incapacitatea de a efectua activități mai mult sau mai puțin simple (Fisch, 1981) ;

— prezența unor rudimente de halucinații și a incoerenței în gîndire (argumente de bază pentru toți autorii care acceptă existența schizofreniei sub vîrsta de 10 ani) ;

— evoluția progredientă ; uneori evoluția poate stagna pentru ca, spre pubertate, tabloul clinic să se complice mai mult sau mai puțin brusc cu manifestări adesea net schizofrene, fapt care constituie un important argument pentru existența schizofreniei, forma autistă.

b) Forma infantilă are un tablou clinic mult mai sugestiv pentru schizofrenie decît forma precedentă deoarece caracterul disociat al gîndirii, tulburările de percepție, ideile delirante și obsesive, adesea slab exprimate, sînt totuși încă de la debut mai ușor de sesizat. Pentru acest motiv existența ei este mai puțin controversată. În general se acceptă că apare după vîrsta de 6 ani (Group for the Advancement of Psychiatry, 1966 ; Kolvin, 1971 ; Golfarb, 1980 etc.), deși — așa cum subliniază în special autorii sovietici (Suhareva, 1974 ; Mamțeva, 1979) — debutul la vîrste mai mici nu poate fi exclus.

Obișnuit se instalează insidios, cel mai adesea după o perioadă de dezvoltare psihică normală sau chiar precoce. În acest ultim caz, copilul face dovada unor aptitudini deosebite care însă, ca regulă generală, au un caracter unilateral sau chiar monstruos deoarece nu sînt echilibrat susținute de întregul psihism. Acești copii învață să citească devreme, se remarcă prin preocupările lor unilaterale pentru probleme abstracte sau de-a dreptul ciudate. Un astfel de copil în vîrstă de 7 ani citea, asculta, se interesa și reținea tot ce afla despre insecte, în timp ce toate celelalte activități, obligații școlare sau de altă natură erau neglijate cu seninătate, parcă fără să înțeleagă observațiile și reproșurile părinților.

Tabloul clinic începe însă să se contureze odată cu accentuarea tendinței la izolare cu amplificarea dificultăților în stabilirea contactului cu ceilalți copii și a dezinteresului față de obligațiile cotidiene, școală și chiar față de joc. Vorbesc adesea singuri, unii dintre ei exteriorizînd o fantezie bogată și bizară (fantezie pseudodelirantă). Prezintă adesea frici nejustificate, crize de anxietate sau panică care pot exterioriza trăiri halucinatorii. Fragmente delirante, obsesii diferite, însoțite de ritualuri, manierisme și stereotipii întregesc în mod obișnuit tabloul clinic. Interesele — pînă și cele altădată predilecte — se pierd, activitatea se restrînge, ajungînd să se limiteze la manifestările cu caracter psihotic. Comportamentul devine astfel vizibil bizar, de neînțeles.

Examenele clinice și de laborator, relevînd lipsa oricăror semne de afecțiune organică, întregesc tabloul acestei forme de schizofrenie.

Diagnosticul pozitiv și diferențial. Marea varietate a manifestărilor psihopatologice întîlnite în schizofrenie, lipsa specificității diagnostice a acestora, absența unor semne sau probe de laborator caracteristice și faptul că numeroase alte afecțiuni pot prezenta în cursul evoluției lor un aspect schizofreniform fac ca atît diagnosticul său pozitiv cît și cel diferențial să întîmpine adesea numeroase și dificile obstacole.

De-a lungul timpului au fost definite o serie de sisteme de criterii de diagnostic în schizofrenie, dar ele diferă în ceea ce privește aprecierea semnelor considerate indispensabile sau caracteristice, astfel că uneori același bolnav poate fi etichetat drept schizofren într-un sistem, în timp ce în altul nu.

Garfield (1983) împarte sistemele diagnostice actuale în două mari grupe:

a) Sisteme de diagnostic transversal care, punînd accentul pe starea prezentă, au în vedere seturi de simptome a căror prezență este evocatoare pentru schizofrenie. În acest fel K. Schneider (1959) enumera 11 simptome de prim rang, New Haven Schizophrenia Index (NSHI, 1972) — peste 20, Carpenter și Strauss (1973) — 12, în timp ce sistemul CATEGO (1974) are ca bază un program computerizat de diagnostic.

b) Sistemele de diagnostic longitudinal consideră necesar ca alături de starea prezentă să ia în discuție și argumente privind antecedentele personale patologice, antecedentele eredocolaterale și evoluția. Dintre acestea, de menționat sistemele lui Feighner și colab. (1972), Spitzer și colab. (1974) și — cel mai recent, derivînd din acestea două — cel preconizat de către DSM-III (1980).

În aceste condiții, în ciuda numeroaselor eforturi care s-au depus în decursul timpului, diagnosticul schizofreniei continuă și astăzi să se sprijine doar pe consensul oferit de un complex de date clinico-evolutive anamnestice și de laborator, singurul în măsură să asigure gradul de certitudine necesar afirmării sale. Argumentele clinico-evolutive se bazează în primul rînd pe prezența diferitelor combinații ale simptomelor clinice deja descrise, care se remarcă prin ceea ce Jaspers numea caracter incomprehensibil, respectiv nota sau impresia de straniu ori bizar. În plus, boala manifestă un vădit caracter procesual. Aceasta înseamnă că, în timp, ea relevă o tendință la agravare deteriorînd progresiv capacitatea de adaptare și inserție a bolnavului în realitate. Chiar și în cazul în care au loc remisiuni, fie și de durată, acestea nu sînt complete, rămîne un grad de deteriorare, de scădere a nivelului anterior al activității în sfere importante cum sînt cele ale relațiilor sociale, eficienței școlare și intereselor. Este ceea ce conferă schizofreniei un caracter procesual. Subliniind importanța diagnostică deosebită a factorului „evoluție în timp", autorii DSM-III (1980) consideră că diagnosticul de schizofrenie nu poate fi pus înainte de a trece cel puțin 6 luni de la debutul bolii.

În sprijinul diagnosticului de schizofrenie pot pleda, avînd o valoare relativă și prezența unor antecedente eredo-colaterale similare ori existența unei personalități premorbide predispozante (fire închisă, retrasă, necomunicativă).

Cele de mai sus au subliniat faptul că afirmarea diagnosticului de schizofrenie este condiționată și de concomitența unui diagnostic diferențial riguros. Condiția obligatorie a afirmării diagnosticului de schizofrenie o constituie și certitudinea că tulburările nu aparțin unei patologii organice cerebrale sau somatice. Aceasta înseamnă că el implică un examen clinic neurologic și somatic minuțios și recurgerea la toate mijloacele de investigație paraclinică necesare eliminării unei astfel de patologii.

Dacă fiecare formă clinică și fiecare caz în parte ridică probleme proprii de diagnostic diferențial, marea varietate a manifestărilor schizofrene și felul diferit în care ele se pot asocia și evolua fac ca, la modul general, să nu existe tulburare sau afecțiune psihică de care acestea să nu trebuiască să fie delimitate. În ordinea logică a disciplinei gîndirii clinice, în primul rînd se cere făcută delimitarea dintre schizofrenie (tulburare psihotică) și larga gamă a manifestărilor nepsihotice — *nevroze, tulburări de comportament și personalitate, diferite tulburări de natură organică* etc. În cazul tulburărilor nepsihotice conștiința bolii este păstrată, lipsesc semnele de perturbare profundă a capacității individului de a aprecia adecvat realitatea și pe sine, nu apare nota de incomprehensibil sau bizar a tulburărilor, natura lor poate fi evidențiată prin mijloace anamnestice clinice sau de laborator. Trebuie însă precizat că, îndeosebi în formele cu debut insidios de tip pseudonevrotic, pseudocomportamental sau pseudopsihopatic este uneori necesară trecerea unei perioade de luni și chiar ani pentru ca diagnosticul să poată fi afirmat fără rezerve.

Odată ce caracterul psihotic al tulburărilor este recunoscut, diagnosticul diferențial trebuie făcut atît cu psihoza maniaco-depresivă cît și cu psihozele exogenă-reactivă, infecțioasă, toxică post-traumatică sau tumorală. *Psihoza maniaco-depresivă* se întîlnește foarte rar la copii și numai spre pubertate și adolescență. Ridică în special probleme de diagnostic diferențial cu forma hebefrenică în cazul episoadelor sale maniacale și cu cea catatonică în alternativa depresivă a bolii. În manie, spre deosebire de hebefrenie, veselia este spontană, convingătoare, contagioasă iar disociația în gîndire este substituită cu fuga de idei, o atenție involuntară și memorie foarte vii. În forma depresivă a psihozei maniaco-depresivă, tulburarea de afectivitate este cea care subordonează inhibiția motorie, restrîngerea cercului preocupărilor și tendința la izolare care pot doar mima negativismul și stereotipiile de atitudine din schizofrenia catatonică. În plus ideile delirante, atunci cînd apar, au o tematică caracteristică. Sînt idei de autoacuzare sau vinovăție. Ca o caracteristică generală, psihoza maniaco-depresivă constă dintr-o succesiune de episoade de manie și/sau melancolie ce se remit fără a lăsa defecte sesizabile (lipsește caracterul procesual).

Psihozele reactive sînt de luat în considerație în formele de schizofrenie cu debut acut sau subacut de tip pseudoreactiv. În astfel de cazuri o analiză atentă atestă faptul că :

— psihotrauma nu a făcut decît să precipite debutul clinic al bolii acutizînd o simptomatologie preexistentă subclinic sau ignorată ;

— psihotrauma (eșec școlar la treaptă, ruperea unei prietenii etc.) este ea însăși consecința debutului insidios al bolii, debut ignorat din cauza aprecierii tulburărilor — tendință la izolare, înclinație excesivă spre meditație sau susceptibilitate, anumite ciudățenii etc. — drept particularități de vîrstă ;

— psihotrauma cu semnificație modestă este exagerat valorizată fie de către copil ca urmare a bolii, fie de către anturajul înclinat să ofere o explicație a tulburărilor.

În toate aceste cazuri legătura inteligibilă dintre conținutul situației psihotraumatizante și cel al manifestărilor psihopatologice (caracteristică psihozelor reactive) lipsește sau este exprimată insuficient de convingător. În cazurile mai dificile, urmărirea în timp a evoluției oferă suficiente argumente diagnostice. În locul dispariției treptate a tulburărilor (fenomen caracteristic psihozelor reactive) în schizofrenie manifestările se amplifică, se diversifică devin tot mai caracteristice.

Tot aici trebuie menționată și categoria copiilor cu *trăsături schizoide de personalitate* care, în special la pubertate și adolescență, ca urmare a amplificării sensibilității, susceptibilității și dificultății lor de socializare fac mult mai ușor decompensări psihotice ca răspuns la circumstanțe ce solicită excesiv slaba lor capacitate de adaptare. Și de această dată caracterul temporar al manifestărilor, absența alurii procesuale a bolii (remitere fără defect) oferă cheia delimitării de schizofrenie. Desigur aceasta cere uneori timp, deoarece delimitarea a ceea ce în mod obișnuit poartă numele de personalitate premorbidă predispozantă pentru schizofrenie, de dezvoltarea dizarmonică psihopatică de tip schizoid nu se poate face decît în momentul evidențierii semnelor de procesualitate.

Psihozele organice — infecțioase, toxice, traumatice și tumorale. Astăzi se știe că tumorile cerebrale, epilepsia, scleroza tuberoasă Bourneville, degenerescența hepatolenticulară Wison, hiper- sau hipofuncțiile tiroidiană, hipofizară, paratiroidiană și suprarenală, hipoglicemia, porfiria, fenilcetonuria, encefalopatia hepatică, anemia pernicioasă etc. pot evolua uneori sub acoperirea unui tablou clinic psihotic cu alură schizofreniformă. Nu sînt de neglijat nici encefalitele care în stadiul inițial, anterior apariției semnelor neurologice evocatoare, pot prezenta și ele în unele cazuri o simptomatologie psihotică sugerînd schizofrenia. Este cazul în special al encefalitelor virale (Drachman și Adams, 1962 ; Misra și Hay, 1971 ; Wilson, 1976), în cadrul cărora cele herpetice (Raskin și Frank, 1974 ; Wilson, 1978) trebuie reținute în primul rînd ; de adăugat coreea acută Sydenham și panencefalita sclerozantă subacută etc. Diferenţierea schizofreniei de psihozele organice se face în primul rînd pe baza întregului cortegiu de argumente anamnestice, clinico-evolutive şi mai ales de laborator în măsură să elimine posibilitatea existenţei unor stări infecţioase sau toxice, a unui traumatism cranio-cerebral sau a unui proces intracranian înlocuitor de spaţiu. În plus, de regulă, psihozele organice se însoţesc de tulburări cu caracter fluctuant al conştiinţei sub forma dezorientării temporo-spaţiale ceea ce nu se întîmplă în schizofrenie decît rareori şi numai în formele cu debut acut.

Se înţelege, dat fiind aspectul său clinic particular, forma autistă de schizofrenie pune o serie de probleme proprii de diagnostic diferenţial. Alături de aspecte deja menţionate, odată cu circumscrierea tabloului său clinic ea impune a se avea în vedere şi stările de care trebuie delimitat sindromul autist.

De menţionat în primul rînd faptul că *formele severe de oligofrenie* pot, ca urmare a insuficienţei globale a resurselor psihoafective şi a gamei mijloacelor de contact interuman şi de comunicare, să mimeze un comportament autist. Aceasta şi pentru că un anumit fel de handicap psihic global întovărăşeşte toate formele de schizofrenie cu debut timpuriu. Oligofrenul dispune însă integral de resursele sale şi numai caracterul limitat al acestora şi paleta restrînsă a formelor de expresie şi acţiune dau nota stereotipă (de fapt săracă) şi aparent detaşată a comportamentului. Dimpotrivă, în autismul infantil, o observare atentă permite să se remarce că ignorarea realităţii în diversitatea ei este în principal rezultatul discontactului, al unei atitudini preferenţiale pentru lumea sa subiectivă mai bogată şi mai plină de semnificaţii decît cea reală ale cărei sensuri nu-l satisfac, îi apar lipsite de conţinut sau îl lasă indiferent. Indiscutabil că, în practică, destule cazuri se plasează în zona largă de trecere dintre ceea ce ce putem numi „encefalopatii infantile cu note autiste“ caracterizate în special prin stereotipii motorii şi *adevăratul autism de natură organică* în care discontactul este tulburarea de bază. Schizofrenia (forma autistă) se deosebeşte de aceasta din urmă în primul rînd prin absenţa semnelor de organicitate cerebrală, aspect ce nu poate fi luat în consideraţie decît în contextul mai larg al argumenelor clinico-evolutive. Aceasta deoarece (vezi sindromul psiho-organic) noţiunea de organicitate cerebrală este ea însăşi încă vag definită.

Datorită lipsei de interes pentru ceea ce-l înconjoară şi implicit pentru stimulii sonori la care nu răspunde decît sporadic sau indirect, copilul autist este luat drept *surd* şi îndrumat mai întîi către servicii ORL. Uneori însă, hipoacuzicul sever, carenţat afectiv, dacă are şi un oarecare grad de întîrziere psihică, poate prezenta un comportament stereotipic şi aparenţa de discontact care sugerează autismul. Dar, în timp ce copilul autist pare doar surd datorită lipsei de interes pentru comunicare, hipoacuzicul priveşte interlocutorul, îl urmăreşte şi face eforturi să înţeleagă şi să se facă înţeles prin mimică şi gesturi.

Afazia congenitală (alalia sau *audimutitatea)* poate, din cauza neînţelegerii limbajului, să sugereze discontactul copilului autist. Ca şi hipoacuzicul, alalicul caută să comunice şi se străduieşte să o facă prin toate mijloacele sale disponibile deosebindu-se astfel de autist.

Evoluție și prognostic. Schizofrenia este o afecțiune cronică cu un important potențial infirmizant compatibilă cu o evoluție îndelungată. Aceasta înseamnă că una din caracteristicile de bază ale bolii o reprezintă aspectul său evolutiv sau procesual.

În linii generale marea diversitate a formelor evolutive individuale poate fi sistematizată astfel :

— forme cu evoluție continuă ;

— forme cu evoluție continuă marcată de acutizări periodice ;

— forme cu evoluție ondulată caracterizată prin recăderi ce alternează cu remisiuni sau doar ameliorări de durată mai lungă sau mai scurtă.

Evoluția continuă caracterizează în primul rînd formele specific infantile, forma simplă, în general cazurile care au un debut insidios. Alteori ea poate urma unui tablou psihotic subacut ce nu se remite decît in parte. Evoluția continuă a procesului schizofren poate fi uneori foarte lentă încît abia dacă este sesizabilă, iar anormalitatea relativ ușoară. Alteori, mai ales în cazul *formei cu acutizări periodice* duce în cîteva luni sau mai adesea ani, la stări cronice grave.

Evoluția ondulantă caracterizează în general formele cu debut la pubertate și în special formele catatonică, paranoidă și hebefrenică, dacă se instalează în mod acut sau subacut. În aceste cazuri, sub tratament, după o evoluție de cîteva luni (excepțional săptămîni) tulburările se remit în mare parte (foarte rar și numai la primul puseu, complet) astfel că ele sînt urmate de ceea ce în mod obișnuit poartă numele de perioadă de remisiune. Adaptînd la copil cele 4 tipuri de remisiune descrise la adult de Sereiski (1939) reținem :

— tipul A : permite reinserția familială și școlară și un regim de viață apropiat celui anterior ;

— tipul B : lasă posibilitatea reinserției familiale și școlare la un nivel inferior celei anterioare, ceea ce înseamnă regim protejat de viață și activitate, trecere în clase speciale, școlarizare la domiciliu etc. ;

— tipul C : implică renunțarea la activitatea școlară căreia nu-i mai poate face față, menținerea în familie în condițiile conservării disponibilităților necesare activităților casnice și gospodărești cu caracter ocupațional ;

— tipul D : impune îngrijirea în servicii de cronici.

Perioadele de remisiune pot dura săptămîni, luni, chiar (foarte mulți) ani, avînd uneori (rar) un caracter atît de stabil și durabil încît iau alura unor veritabile vindecări, cu defecte de mai mică sau mai mare amploare. În acest fel, după prima sau primele decompensări, în funcție și de nivelul intelectual de la care se pornește și calitatea remisiei, posibilitatea continuării și terminării școlii cu rezultate bune în regim normal sau protejat nu poate fi exclusă chiar dacă, adesea, anumite particularități sau chiar ciudățenii în comportare continuă să fie prezente.

Se înțelege că severitatea tulburărilor care o reprezintă și caracterul evolutiv al bolii fac din schizofrenie o afecțiune cu prognostic funcțional rezervat. Acesta este însă influențat într-un sens sau altul de o multitudine de factori. Din cei care anunță un prognostic mai favorabil, de menționat : vîrsta mai mare la debut, debutul acut sau subacut, absența unor antecedente eredocolaterale similare și a unei personalități premorbide anormale, prezența unor factori exogeni precipitanți ai bolii, prezența unui nivel intelectual bun, evoluția ondulantă și firește instituirea precoce a unui tratament adecvat, corect, eficient și conștiincios aplicat.

Tratament. Schizofrenia nu are tratament etiologic, fapt care constituie un obstacol important; există însă un arsenal bogat de mijloace biologice și tehnici recuperatorii a căror utilizare judicioasă a determinat o schimbare radicală în atitudinea față de această afecțiune gravă. Obiectivele terapeuticii actuale în schizofrenie sînt, după Constantinescu (1976), următoarele:

— atenuarea (pînă la dispariție) fenomenelor psihopatologice și prevenirea reapariției lor;

— limitarea și compensarea optimă a defectelor de personalitate;

— readaptarea gradată a pacienților la exigențele sociale și profesionale (școlare);

— reîncadrarea în familie și societate, încadrarea sau reîncadrarea într-o formă de activitate utilă.

Din cele de mai sus rezultă că tratamentul în schizofrenie este complex și de foarte lungă durată, el depășind cu mult perioada asistenței instituționalizate. În aceste condiții elaborarea schemei terapeutice și eșalonarea sa în timp trebuie să țină seama de o multitudine de factori: caracterul tulburărilor sau manifestărilor care trebuie combătute (simptomele țintă), stadiul evoluției bolii, efectele secundare ale medicației ce trebuie administrată, nevoia de a asigura o cît mai rapidă și mai bună adaptare familială, școlară și socială a copilului etc. În plus, nici o clipă nu trebuie pierdut din vedere faptul că tratamentul cere o foarte strictă individualizare. Aceasta înseamnă o mare flexibilitate impusă de: reactivitatea particulară a pacientului, riscurile apariției fenomenelor de intoleranță, prezența unor afecțiuni somatice (hepatice, renale, sanguine etc.) sau a unor leziuni organice cerebrale în măsură să modifice sensibilitatea organismului sau să impună interzicerea utilizării preparatelor și nu în ultimul rînd, de nivelul resurselor intelectuale, psiho-afective și motorii disponibile ca și de condițiile specifice ale mediului școlar și socio-familial cu care trebuie să se conlucreze pe termen lung.

A) Terapia biologică cuprinde: chimioterapia, terapia electroconvulsivantă și terapia cu come insulinice.

a) Chimioterapia dispune în primul rînd de bogata gamă a preparatelor neuroleptice în variantele standard (administrare zilnică) și depozit (cu acțiune îndelungată). La acestea se adaugă: medicația anxiolitică, antidepresivă, sărurile de litiu, psihotonele, neurotroficele, hipnoticele.

Neurolepticele (NL) cuprind în principal cinci clase diferite de substanțe cărora le corespund un număr în continuă creștere de preparate clinic active. Acționînd pe diferite căi și prin intermediul unor mecanisme insuficient cunoscute, ele determină, în final, o supresie a activității monoaminelor cerebrale.

Dintre NL cele mai utilizate la noi sînt: Clordelazin, Levomepromazin, tioproperazina (Majeptil), trifluoperazina, flufenazina (Lyogen, Moditen), Tioridazin, propericiazina (Neuleptil) — toate din grupa *fenotiazinelor*; Haloperidol dintre *butirofenone* și flupentixolul (Fluanxol) din grupa *tioxantenelor*. Clinic acționează în primul rînd asupra halucinațiilor, ideilor delirante, agitației, anxietății, agresivității, apatiei și tulburărilor de somn, avînd, susține Garfield (1983), un efect mai redus sau nul în cazul celorlalte manifestări schizofrene. Deși nu vindecă schizofrenia, neurolepticele au determinat o restructurare profundă a concepției terapeutice în această afecțiune. Aceasta ca urmare a faptului că utilizarea lor permite astăzi scurtarea perioadelor acute ale bolii creșterea numărului cazurilor ale căror tulburări se remit, creșterea substanțială a calității și duratei remisiunilor și, așa cum susțin Kessler și Waletzky (1981), reducerea cu 20—30% a riscului recăderilor. În plus, neurolepticele cu acțiune îndelungată (Fluanxol *dépôt*, Moditen *dépôt*, Modecate *dépôt*, Semap, Imap etc.), indicate în tratamentul ambulator de întreținere, oferă condiții deosebit de favorabile aplicării metodelor recuperatorii. Este consecința firească a avantajului de a fi mai sigure în ceea ce privește certitudinea că tratamentul este urmat conștiincios, mai comode și mai încurajatoare pentru bolnav și familie (administrare la interval de zile sau săptămîni), mai ieftine, mai bine tolerate și mai eficiente dacă avem în vedere dozele mult inferioare celor impuse de administrarea preparatelor în formula standard.

Utilizarea preparatelor neuroleptice în schizofrenie trebuie să țină seama de faptul că :

— toleranța la neuroleptice a bolnavilor de schizofrenie este, în general, mult mai mare decît a celorlalte categorii de pacienți. Cu toate acestea ea rămîne destul de diferită variind în funcție de subiect, de neurolepticul utilizat, de starea funcției hepatice, renale și hematopoietice, de prezența sau absența unor leziuni organice cerebrale supraadăugate și în general de starea de sănătate somatică și *pattern*-ul metabolic înnăscut specific fiecărui individ în parte. Aceasta înseamnă că, pentru prima dată mai ales, fiecare neuroleptic trebuie admnistrat cu prudență, în doze crescînde de la o priză la alta, pînă la obținerea efectului terapeutic dorit. De regulă, prezența unor leziuni organice cerebrale face să scadă toleranța față de neuroleptice, în timp ce existența unor afecțiuni hepatice, renale sau sanguine impune renunțarea sau administrarea lor cu foarte mare prudență ;

— alături de efectul terapeutic, medicația neuroleptică induce și o serie de tulburări (vezi cap. 2.2.8) a căror intensitate depinde de preparat, doza administrată și sensibilitatea individuală. Foarte supărătoare uneori, ele constituie întotdeauna un impediment pentru bolnav împiedicîndu-l să desfășoare o activitate corespunzătoare posibilităților sale reale. Din acest motiv prezența lor impune reducerea dozelor, schimbarea neurolepticului cu altul mai bine acceptat sau, la nevoie, asocierea unei medicații corectoare — antiparkinsoniene, Diazepam, psihotone ;

— medicația neuroleptică se administrează continuu, o lungă perioadă de timp sub forma a ceea ce poartă numele de „cură neuroleptică“ constituită din patru etape sau faze succesive (vezi medicația neuroleptică) ;

— alegerea preparatului neuroleptic se face în funcție nu numai de toleranța individuală, ci și de tipul tulburărilor. Fără a fi vorba de o specificitate absolută se consideră că : stările psihotice însoțite de agitație psiho-motorie, anxietate, neliniște și agresivitate răspund bine la Levomepromazin, Clordelazin sau Haloperidol ; tulburările halucinatorii, delirante, catatonice și hebefrenice beneficiază de tratamentul cu Majeptil, Haloperidol și Levomepromazin ; formele caracterizate prin apatoabulic, răspund la neurolepticele așa-numite dinamogene : Trifluoperazin, Majeptil ; formele cu tulburări de comportament reacționează favorabil la Neuleptil, Leptryl, Lyogen, Tioridazin etc.

La medicația neuroleptică, în funcție de simptomatologie, se pot asocia : *antidepresive* (Antideprin, Amitriptilin, Anafranil, Ludiomil, Lerivon etc.) în cazul prezenței unor fenomene depresive, obsesionale, fobice sau a unor ritualuri și compulsiuni ; *anxiolitice* (Diazepam, Hidroxizin, Napoton, Meprobamat ec.) în eventualitatea existenței unor fenomene anxioase și chiar a nevoii de a corecta fenomene extrapiramidale ; *săruri de litiu* mai ales în formele cu tulburări distimice importante și uneori în cea de tip autist (deși administrarea sărurilor de litiu implică inconvenientul controlului periodic al litemiei, utilizarea lor este recomandată de caracterul redus al manifestărilor secundare).

b) *Terapia electroconvulsivantă* este o metodă de tratament eficace atît în stările caracterizate prin tulburări depresive majore cît și în schizofrenie forma catatonică, dar este rar utilizată la copil (numai după vîrsta de 10—12 ani). Și-a redus foarte mult aria indicațiilor odată cu apariția neurolepticelor și antidepresivelor cu toate că, așa cum sublinia Weiner (1984) într-un articol de sinteză, nu există date concludente care să susțină temerile privind apariția în urma electroșocului a unor tulburări cerebrale ireversibile. Sub forma a 8—12 ședințe, la 1—2 zile interval, rămîne singura soluție, uneori salvatoare, în toate cazurile cu forme catatonice, hebefrenice, paranoide sau cu grave tulburări distimice în care alte mijloace terapeutice s-au dovedit ineficace sau nu pot fi aplicate.

c) Insulinoterapia (cura Sakel) constă în producerea a 10—15 come hipoglicemice cu ajutorul infecțiilor cu insulină. Apariția medicației neuroleptice, inconvenientele legate de dificultățile de tehnică (necesită supravegherea directă și permanentă a bolnavilor inclusiv după scoaterea lor din comă cu ser glucozat administrat intravenos) și impedimentele estetice, adolescenții acceptînd foarte greu excesul ponderal pe care-l determină, au făcut ca indicația acestei metode de tratament să se restrîngă considerabil. Rămîne de încercat în formele de schizofrenie cu evoluție continuă și tablou clinic pseudonevrotic.

B) Terapia recuperatorie. Scurtînd perioada acută a bolii și ameliorînd posibilitățile de contact cu realitatea, metodele biologice de tratament a schizofreniei creează condiții prielnice utilizării unui complex de tehnici și metode (terapia ocupațională, terapia de joc, tehnicile psihopedagogice, terapia comportamentală, psihoterapia individuală, de grup și a familiei, socioterapia etc.) al căror obiectiv comun este reinserția școlară și socio-familială a copilului și adolescentului suferind de schizofrenie. Ele vizează și implică direct instituțiile sanitare, pe copil, familia sa, școala, comunitatea și societatea în general.

O primă condiție a recuperării o constituie limitarea la maximum a defectului schizofren, profilaxia recăderilor, împiedicarea pierderii deprinderilor școlare și de autoservire, evitarea ruperii legăturilor cu familia, ceilalți copii și condițiile uzuale de habitat. Aceasta înseamnă că de fapt recuperarea copilului cu schizofrenie depinde atît de modul în care este încă de la început tratat cît și de instituirea unor măsuri care trebuie aplicate cu consecvență din prima zi de boală. Avem în vedere :

scurtarea la strictul necesar a duratei spitalizării și perioadei de inactivitate, evitarea internării în condiții de strictă izolare, accesul încă din spital la toate facilitățile capabile să-i permită bolnavului să stabilească legături cu alți copii și să desfășoare o serie de activități în funcție de aptitudini, preferințe și disponibilități și chiar de a efectua o serie de sarcini școlare. Desigur, nu trebuie uitat că în perioada acută a bolii, de cele mai multe ori efectele secundare ale medicației ridică și ele obstacole mari în calea celor mai multe din obiectivele de mai sus.

Metodele recuperatorii trec pe primul plan al conduitei terapeutice în perioadele de remisiune a bolii și la formele cu debut insidios și evoluție lentă. De această dată, alături de grija pentru prevenirea recăderilor sau a agravării tulburărilor și de preocupare privind reducerea la minimum a manifestărilor secundare induse de neuroleptice, se trece la aplicarea unui program complex de metode ce urmăresc în final să evite agravarea fenomenelor dezadaptative, depistarea și stimularea capacităților restante disponibile, asigurarea condițiilor necesare, adecvate reinserției familiale, școlare și sociale a copilului la cota maximă a posibilităților sale.

Terapia ocupațională și *terapia de joc* urmăresc menținerea și dezvoltarea abilităților, stimularea contactelor interpersonale, învingerea apatiei și abuliei.

Psihoterapia reprezintă un important suport al măsurilor recuperatorii. Atît în forma individuală cît și în cea de grup ea trebuie să fie centrată în special pe problemele reinvestirii bolnavului cu sentimentul utilității și valorii lui, a încurajării independenței, dezvoltării și menținerii intereselor sociale. Adresîndu-se familiei, psihoterapia urmărește atenuarea situațiilor de stres, anihilarea anxietății, sentimentul de culpabilitate, atitudinilor rejective sau hipoprotectoare cu care de cele mai multe ori este înconjurat copilul schizofren.

Reluarea activității școlare constituie una din principalele forme — în același timp mijloc și scop al recuperării copilului schizofren. Ea este cu atît mai importantă cu cît nu de puține ori bolnavii păstrează importante resurse intelectuale, acestea fiind uneori puțin afectate chiar și în perioadele acute ale bolii. Aceasta înseamnă că o activitate care se apropie cît de cît de cea școlară trebuie nu numai permisă ci solicitată cît mai devreme posibil. Desigur pentru început, nu rezultatele contează în primul rînd. De fapt, așa cum am mai subliniat, efectele secundare ale medicației sînt ele însele o piedică de care, cu tact, trebuie făcuți conștienți atît familia cît și copilul. Treptat, în funcție de caz, copilul poate fi ajutat să lucreze un timp acasă sau în cadrul claselor speciale ținînd de staționarul de zi și în final în școli de masă, dispunînd de un regim protejat sau nu. Adesea reorientarea școlară și profesională trebuie luată în discuție fiind necesare soluții cît mai variate răspunzînd dezideratului de a nu suprasolicita, dar nici minimaliza, posibilitățile copilului bolnav. Cu acest aspect este revelată o altă condiție esențială a recuperării și anume asigurarea întregului complex de atitudini și soluții cu care societatea trebuie să vină în întîmpinarea copilului bolnav. Este vorba nu numai de nevoia înlăturării rezervei, pesimismului și chiar ostilității cu care este adesea întîmpinat copilul schizofren, familia sa și diagnosticul de schizofrenie ci și de spirit de cooperare și conlucrare cu serviciile medicale, de diversificare a formelor de asistență accesibile, de acceptarea copilului ca membru al unei societăți care trebuie să-l ajute să ofere tot ceea ce el poate da. Este nevoie deci de un întreg complex de măsuri comunitare și sociale.

C) *Tratamentul profilactic* este legat în primul rînd de faptul să schizofrenia este o afecțiune cu un anumit determinism genetic. Riscul este adesea amplificat de posibilitatea unor legături întîmplătoare cu parteneri necunoscuți, ei înșiși cu anumite tare ereditare, ca și de predilecția pentru mariaje asortative. Ca atare, profilaxia schizofreniei beneficiază de prevederile legii care dă dreptul la întreruperea sarcinii în cazul că genitorii sînt afectați. Dificultățile constau însă în faptul că adesea schizofrenele, viitoare mame, nu cunosc legea sau — din cauza bolii — nu-i înțeleg sensul, nu vor să țină seama de ea sau sînt victime ale unor legături întîmplătoare, sarcina nefiind semnalată în timp util. Se impune deci, și din acest punct de vedere, o mai atentă supraveghere a adultelor schizofrene.

2.10. STĂRILE AFECTIVE ENDOGENE

Sub această denumire cuprindem un grup de afecțiuni psihice de natură predominant endogenă[1] care au ca trăsătură clinică majoră o perturbare primară în sens depresiv sau euforic a dispoziției. Ele se delimitează astfel atît de tulburările distimice[2] — epifenomen în cadrul unor afecțiuni psihice endogene —, cît și de toate stările afective cu caracter secundar consecință a acțiunii unor factori exogeni.

Etiopatogenie. Existența tulburărilor afective cu substrat ereditar este atestată de numeroase studii de genetică clinică urmărind distribuția familială, incidența tulburărilor la gemeni mono- și dizigoți sau la copiii înfiați și părinții lor biologici și adoptivi. Se adaugă încă cercetări mai recente privind identificarea și utilizarea *marker*-ilor biochimici și de *linkage* cromozomial corelabili cu susceptibilitatea la o anumită tulburare afectivă. Este adevărat, caracterul încă insuficient de clar definit al cadrului clinic al patologiei afective primare și a criteriilor sale de diagnostic și faptul că, din acest motiv, studiile urmărind surprinderea din diferite unghiuri a naturii susceptibilității individuale față de boală au fost efectuate de predilecție asupra formelor psihotice de boală cu evoluție periodică (mai bine conturate clinic) determină o mare disparitate a datelor cercetărilor genetice și limitează posibilitatea de a generaliza semnificația lor. Cu toate acestea, chiar dacă multe aspecte rămîn încă obscure, controversate sau ipotetice, dispunem astăzi de o multitudine de date semnificative din care reținem următoarele :

a) În cazul patologiei afective primare, etiologia are un caracter multifactorial în sensul că la factorul genetic se asociază și cauze exogene, încă insuficient cunoscute. Afirmația este probată de constatările privind indicele subunitar al concordanței la gemenii monozigoți, indice care relevă faptul că numai aproximativ două treimi din ei fac boala (67% — Price, 1968; Gershon și colab., 1985).

---

[1] Prezente mai ales la adulți, se întîlnesc în mod excepțional la copii și rar la pubertate și în adolescență, motiv pentru care literatura de specialitate le acordă o mai mică atenție.

[2] Folosim termenul de distimic conform sensului său etimologic (gr. *dis* — tulburare, *thymos* — tonus afectiv de bază, afectivitate). Subliniem aceasta deoarece termenul de distimie este adesea considerat sinonim cu cel de depresie.

b) Riscul de a fi afectat este, în cazul rudelor directe ale unui proband bolnav, de peste zece ori mai mare decît rata obișnuită a bolii în populația generală; el este și mai mare în cazul existenței mai multor indivizi afectați, al persoanelor de sex feminin, în formele mai severe, în cele bipolare sau cu debut mai precoce, dar mai ales la gemenii monozigoți.

c) Caracterul încă limitat al cunoștințelor actuale nu permite a răspunde la întrebarea privind modul de transmitere genetică al tulburărilor afective primare. Eșecul încercărilor de a valida formele cunoscute de transmitere face să se întărească ideea heterogenității bazei genetice a bolilor afective și care atare și pe cea susținută de Tsuang și Vandermey (1980) privitoare la existența mai multor modalități distincte de transmitere ereditară în cazul acestor afecțiuni. Pe această linie merg autorii care, pe baza datelor genetice, consideră că variatele forme de manifestare ale patologiei afective primare nu reprezintă altceva decît un continuu al aceleiași diateze genetice de intensitate diferită și de determinism multifactorial al cărui grad de severitate crește de la variantele nepsihotice spre cele psihotice, de la cele cu evoluție monopolară (accese recurente exclusiv depresive) spre cele cu caracter bipolar (accese recurente depresive și/sau maniacale), de la formele autentic afective spre cele de tip schizo-afectiv.

d) Nu există încă date care să ateste cu certitudine, în cadrul stărilor afective primare prezența unor subtipuri genetice, specifice diferitelor forme de manifestare clinică. Cu toate acestea, fără a fi absolută delimitarea monopolar/bipolar efectuată de către Leonhard (1957) pare să aibă o bază genetică. După unii autori (Cohen și colab., 1972; Tsuang și colab., 1977) deosebirea ar fi doar cantitativă, forma bipolară reprezentînd doar varianta mai gravă de boală, în timp ce alții (Gershon și colab., 1977) cred că ar fi posibilă și existența a două variante monopolare din care numai una asemănătoare, din punct de vedere genetic, celei bipolare. Dacă Winokur (1972) desprie trei tipuri de depresie primară unipolară, Brockington și colab. (1983) sînt de părere că ar fi posibilă existența a două manii, una „adevărată“ cu aspect bipolar și alta care nu este altceva decît o formă de schizofrenie mimînd mania.

e) Dintre psihozele schizo-afective, cel puțin cele care au în antecedentele eredocolaterale cazuri cu patologie afectivă sau forme de schizofrenie cu evoluție mai benignă fac, din punct de vedere genetic dovada că sînt mai apropiate de stările afective endogene decît de schizofrenie.

f) În antecedentele eredocolaterale ale bolnavilor cu strări afective endogene sînt întîlnite într-un procent ridicat cazuri cu episoade depresive ușoare, hipomanie și personalitate ciclotimă fapt care apropie această categorie de tulburări de sfera patologiei afective primare și sugerează că ele ar putea fi considerate componente ale spectrului acestora (Gershon și colab., 1975).

În ciuda numeroaselor studii existente nu dispunem încă de un răspuns satisfăcător referitor la natura defectului genetic al stărilor afective primare. Cele mai multe ipoteze vizează diferite perturbări posibile la nivelul neurotransmițătorilor cerebrali și ai receptorilor acestora. Sînt incriminate dereglări ale sistemelor catecolaminergic și serotoninergic sau dezechilibre între acestea ca urmare a unor deficiențe ale metabolismului mediatorilor sau a scăderii numărului și sensibilității receptorilor lor cerebrali. Se consideră, spre exemplu, că depresiei îi corespunde o scădere norepinefrinică, în timp ce în manie ar fi vorba de un exces al acestui mediator. Prea simplificatoare, o astfel de explicație nu satisface realitatea mult mai complexă și nici datele deja existente privind substratul psihozelor afective endogene.

Ceea ce caracterizează din punct de vedere clinic stările afective endogene este prezența *tulburărilor distimice* de tip depresiv sau euforic și a întregului cortegiu de tulburări însoțitoare (vezi cap. 2.2.1.). Manifestările distimice sînt, așa cum se relevă în definiție, esențiale ele dominînd și subordonînd întreaga simptomatologie. În plus, au un caracter primar, fapt care subliniază, așa cum remarcă Ropert și Masse (1983), relativa independență a evoluției lor față de evenimentele externe, respectiv, natura lor endogenă.

În funcție de intensitatea tulburărilor afective și însoțitoare se descriu: forme severe sau psihotice (se remarcă prin prezența și a tulburărilor delirante și halucinatorii) și forme de amploare mai redusă, așa cum este cazul hipomaniei și depresiei ușoare. Uneori manifestările afective au un caracter recurent sau periodic prezentîndu-se sub forma unor accese distincte care se repetă la intervale mai lungi sau mai scurte de timp. Alteori acest aspect este mai puțin evident, tulburările îmbrăcînd un caracter de stare permanentă sau cvasipermanentă. În cadrul manifestărilor cu evoluție periodică se descriu forme *monopolare* (accese recurente exclusiv depresive) și forme *bipolare*, în care, în evoluție, la același bolnav, întîlnim accese depresive și/sau maniacale.

Stările afective endogene au drept element constitutiv central de referință psihoza maniaco-depresivă (PMD), entitatea clinică cea mai bine individualizată și studiată la care se pot adăuga: ciclotimia (în cazul că nu constituie o formă mitigată de PMD), psihozele schizoafective, dezvoltările dizarmonice psihopatice de tip hipertim (vezi cap. 2.6.) și eventualele noi entități clinice sau subdiviziuni ale celor existente pe care unele studii genetice le sugerează. Faptul că, în ciuda atenției deosebite care li se acordă astăzi, toate aceste entități clinice continuă să constituie obiectul a numeroase opinii divergente face ca stările afective endogene să aibe un statut și un conținut încă insuficient de clar conturat.

2.10.1. PSIHOZA MANIACO-DEPRESIVĂ (PMD) SAU BOALA AFECTIVĂ PRIMARĂ

Este o afecțiune psihică de natură endogenă care se caracterizează prin apariția recurentă de accese maniacale și/sau depresive. Importanța deosebită a tulburărilor emoționale și faptul că ele se prezintă sub forma unor accese care se succedă la același bolnav în intervale variabile de timp a făcut ca afecțiunea să mai poarte și numele de „psihoză afectivă endogenă“, „psihoză periodică“ sau „circulară“.

Dacă manifestările psihotice ale bolii au fost în primul rînd remarcate și au acaparat mult timp atenția fiind cel mai bine studiate, trebuie subliniat faptul (astăzi unanim recunoscut) că tulburările nu au întotdeauna o amploare atît de mare. Uneori, manifestări accesuale de intensitate mai redusă alternează cu cele psihotice, alteori le precedă cu mulți ani sau sînt principala ori poate singura modalitate de manifestare a bolii. Mai mult, în timp ce astăzi argumentele genetice reactualizează ipoteza mai veche (Kahlbaum, 1882; Hecker, 1898) privind strînsa legătură cel puțin dintre unele cazuri de ciclotimie și PMD (primele fiind considerate forme ușoare, rudimentare sau atenuate ale celei din urmă), unii autori sînt de părere că pînă și unele tulburări nevrotice (ticuri, balbism, manifestări obsesivo-fobice), atunci cînd au o evoluție ondulantă, ar putea avea ca suport forme fruste de PMD.

Studii clinice și genetice (Leonhard, 1959; Cadorel și Tauna, 1977; Perris, 1976, 1982) susțin posibilitatea diferențierii formelor bipolare de boală de cele monopolare (depresia recurentă). Kringen (1985) subliniază existența unor diferențe notabile între cele două forme în ceea ce privește prevalența generală și pe sexe, rolul factorilor genetici și ambientali, vîrsta la debut, evoluția și răspunsul la tratament.

Toate acestea sînt argumente în sprijinul celor care pledează pentru înlocuirea denumirii de psihoză maniaco-depresivă cu cea de „boală afectivă primară uni- (mono-), respectiv bipolară", ultima numită și „boală maniaco-depresivă".

Istoric. Areteu de Capadochia (sec. I î.e.n.) pare să fi fost primul care a considerat mania și depresia ca fiind aspecte diferite ale aceleiași tulburări. În 1686 Bonet introduce noțiunea de *maniaco-melancholicus*. Falret, în 1851, sub numele de *folie circulaire*, și Baillarger, în 1854, sub cel de *folie à double forme* descriu cazuri în care starea de agitație și depresie se succedă reciproc. Delasiauve (1852) și Moreau de Tour (1888) au fost primii care au descris manifestări asemănătoare și la copilul mai mare de 7 ani. Cel care a semnat însă certificatul de naștere al psihozei maniaco-depresive este Kraepelin, care la începutul secolului nostru a delimitat-o de demența precoce (schizofrenie) și a descris-o ca pe o entitate de sine stătătoare.

Frecvență. Dificultățile existente în delimitarea nosografică a bolii fac ca prevalența ei în populație să fie diferit apreciată. Kringen (1985) subliniază că datele sînt rareori comparabile datorită diferențelor de metodologie a cercetării, a criteriilor de diagnostic diferite și a mărimii diferite a loturilor studiate. După Helgason (1964) prevalența bolii în populație ar fi de 1,8% la sexul masculin și de 2.5% la cel feminin, în timp ce studii mai recente indică cifre cu mult mai mari. Spre exemplu, într-un reputat studiu epidemiologic, Weissman și colab. (1984) găsesc, numai pentru forma monopolară, o prevalență de 18%.

Kraepelin, pe baza unor studii anamnestice privind adultul cu PMD, estima la începutul secolului că la aproximativ 3% din cazuri tulburările au debutat înaintea vîrstei de 15 ani, în timp ce, într-o cercetare mai recentă privind forma bipolară, Barren și colab. (1983) rețin un procent de 2%. Acești autori remarcă faptul că cifra crește la 11% dacă se ia în considerație și perioada adolescenței.

Simptomatologie. Tabloul clinic al PMD este reprezentat de accesele maniacale și/sau depresive care durează săptămîni și chiar luni fiecare și survin la intervale variate de timp. Forme polare de manifestare (unul pe versantul excitației, celălalt pe cel al inhibiției), accesele se remarcă prin profunda tulburare în primul rînd a afectivității, gîndirii și activității și sînt opuse prin sensul și conținutul acestor tulburări.

Accesul maniacal reflectă o stare de excitație generală inepuizabilă care poartă net amprenta dispoziției euforice, tulburarea centrală și caracteristică a accesului maniacal. Se instalează adesea mai mult sau mai puțin brusc și fără o cauză externă decelabilă. Un sentiment de bucurie intrinsecă, optimism, avînt și forță îi cuprinde pe bolnavi. Au o veselie plenară, zgomotoasă, convingătoare și irezistibilă, „contagioasă", ce se exteriorizează mimic și pantomimic antrenînd anturajul. Expresia feții este de o veselie autentică, mimica și gestica sînt mobile, ample, plastice, expresive, reflectînd siguranță, încredere, mîndrie, mulțumire de sine și, uneori, aroganță ; vestimentația este și ea extravagantă sau dezordonată. Totul li se pare interesant, atrăgător, posibil. Exuberanți, pretind că pot orice, ignorînd obstacolele și eșecurile. Sînt nefiresc de comunicativi și familiari. Înclinați spre glume, uneori deplasate, vorbesc mult *(logoree)* cu oricine și despre orice, cu voce tare, adesea răgușită din cauza excesului. Limbajul, e viu, „colorat", adesea presărat cu expresii triviale. Conținutul limbajului reflectă serioase tulburări în sfera gîndirii.

Gîndirea maniacalului se remarcă în primul rînd prin bogăția ideilor, caracterul tumultuos și ritmul alert cu care ele se desfășoară. Se adaugă însă incapacitatea de a se concentra asupra unui singur subiect și de a se menține în limitele unei teme date. La acestea contribuie din plin bogăția asociațiilor, spontaneitatea, rapiditatea, ușurința și superficialitatea cu care ele se realizează. În acest fel trecerile de la o idee la alta se fac mult prea repede, înainte de a fi finalizate *(fuga de idei)*, iar gîndirea este lipsită de profunzime, acuratețe, orientare constructivă și eficiență. Mai mult, ca urmare a superficialității, inconsecvenței și optimismului cu care maniacalul tratează realitatea, gîndirea abundă în păreri aproximative, eronate și contradictorii, idei de mărire și grandoare — congruente sau în consens cu tonalitatea afectivă[1] — afirmate de regulă cu o notă de glumă și numai uneori cu tăria și stabilitatea unor convingeri delirante. Sînt cazuri în care ritmul gîndirii este atît de alert și mobil încît vorbirea, deși rapidă, nu poate ține pasul fluxului ideilor devenind incoerentă și chiar neinteligibilă.

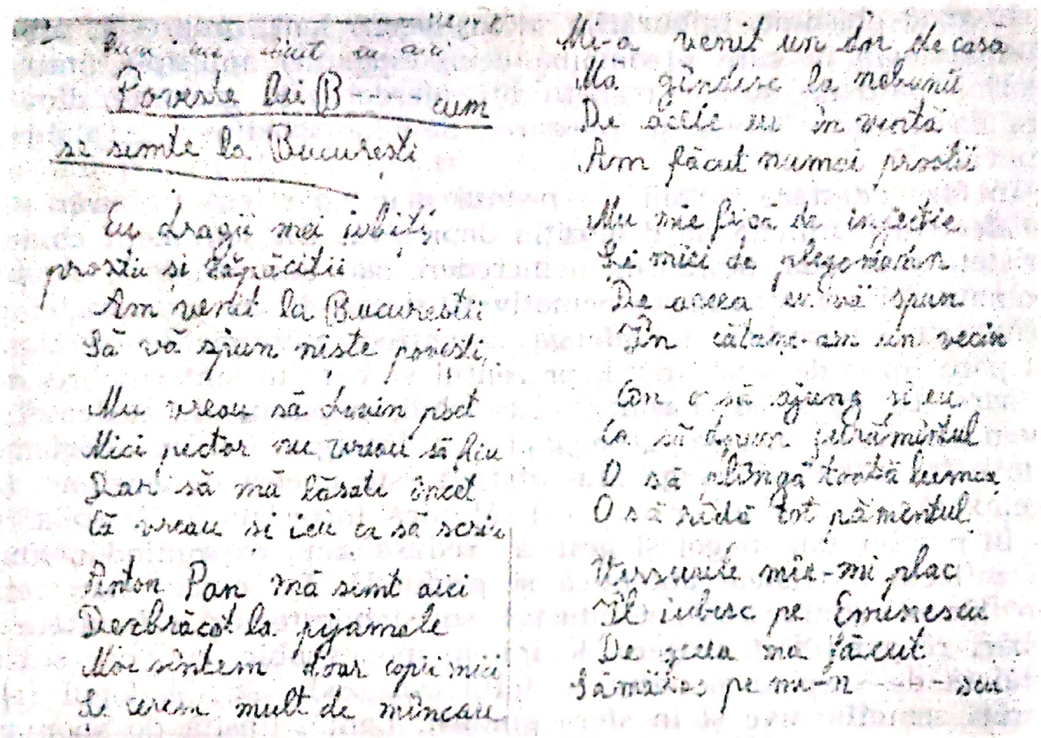
Activitatea la maniacali poartă amprenta unei energii inepuizabile. Tot timpul în mișcare, trec cu ușurință de la o preocupare la alta, se agită, cîntă, dansează, scriu mult *(graforee)*, uneori în versuri aproximative (fig. 26), se amestecă în tot ce se petrece în jurul lor. Săptămîni în șir dorm cîteva ore pe noapte, fără să se plîngă de oboseală (deși primesc tratament neuroleptic în doze destul de mari). La acestea se adaugă o atenție involuntară vie și mobilă, un spirit de observație remarcabil, o memorie de fixare și evocare exagerată. Nu pot însă să-și concentreze atenția voluntară, orice stimul nou fiind suficient pentru a reorienta, desigur pentru scurt timp, cîmpul conștiinței. Superficiali, sesizează mai ales aspectele formale ale evenimentelor, rețin la întîmplare, nesistematic și necritic datele și le redau în mod dezordonat, distorsionat, fără nuanțările indispensabile și grija necesară pentru veridic, realul fiind amestecat într-un amalgam eterogen de date neesențiale sau false. În general, dacă se face abstracție de răspunsurile pripite, formale sau rezultînd din neatenție și dezinteres, maniacalul are o conștiință clară dovedind că este orientat în timp și spațiu. Îi lipsește însă conștiința bolii, fiind incapabil să se recunoască bolnav. Foarte adesea, adolescentul, ca și adultul maniacal, este caracterizat prin dezinhibiție erotică ce se exteriorizează sub forma cuvintelor și glumelor lipsite de pudoare ca și a actelor de încălcare a normelor de conduită morală. În sfera somatică există o serie de modificări care reflectă o exagerare a tonusului simpatic.

---

[1] La sfîrșitul secolului al XIX-lea, Specht introduce noțiunea de delir congruent și incongruent cu dispoziția, ceea ce înseamnă existența unei concordanțe între tematica delirantă și tonalitatea afectivă. Berner și Kufferle (1982) subliniază faptul că în mod tipic delirul de vinovăție este congruent cu depresia, cel de grandoare cu euforia, iar cel de persecuție cu disforia.

Astăzi se consideră, fără ca faptul să aibe o valoare absolută, că existența delirului congruent pledează pentru diagnosticul de PMD, în timp ce incongruența constituie un argument în favoarea celui de psihoză schizo-afectivă sau de schizofrenie.

De la caz la caz sau de la un episod la altul, accesul maniacal se poate prezenta în grade variabile de intensitate, grade ce merg de la forme ușoare *(hipomanie)* pînă la cele foarte severe de tipul *furiei* și *confuziei maniacale.*



[illegible]
Povestea lui B---- cum
se simte la București

Eu dragii mei iubiți,
proștii și zăpăciții
Am venit la Bucureștii
Să vă spun niște povești.

Nu vreau să devin poet
Nici pictor nu vreau să fiu
Dar să mă lăsați încet
Că vreau și eu ca să scriu

Anton Pan mă simt aici
Dezbrăcat la pijamale
Noi sintem doar copii mici
Și cerem mult de mîncare

Mi-a venit un dor de casă
Mă gîndesc la nebunii
De acele eu în viață
Am făcut numai prostii

Nu mă frică de injecție
Și nici de plegomazin
De aceea eu vă spun
În cătanã am un vecin

Cum o să ajung și eu
Ca să-mi dau jurămîntul
O să alunge toată lumea
O să rîdă tot pămîntul

Versurile mele-mi plac
Îl iubesc pe Eminescu
De aceea m-a făcut
Sămînță pe m-n---scu

Fig. 2.6. — B. I., 16 ani, psihoză maniaco-depresivă (episod maniacal) : tema scrisă la cerere evidențiază dispoziția veselă, spontaneitatea și superficialitatea asociațiilor, predilecția pentru versificație.

În *hipomanie,* tulburările sînt reduse ca amploare ajungînd uneori să fie remarcate numai dacă se ia în considerație comportamentul obișnuit al copilului sau ca urmare a faptului că survin după un tablou mai mult sau mai puțin depresiv ce permite să fie mai ușor scos în evidență. În astfel de cazuri, copiii trec adesea drept prost-crescuți, obraznici, dezordonați, superficiali, instabili, înclinați spre bufonerie și acte nesăbuite. O anamneză atentă relevă însă caracterul periodic al manifestărilor și adesea alternanța lor cu tablouri uneori net, alteori discret depresive.

În formele *coleroase* și *confuzionale,* dispoziția euforică este în bună parte mascată de conflictualitate, agresivitate, respectiv de tulburarea de conștiință de tip confuzional care modifică în mare măsură tabloul clinic.

Accesul depresiv (melancolic [1]*)* se caracterizează printr-o dispoziție depresivă și întregul cortegiu de corespondențe pe plan psihic și fizic ale acesteia. De reținut în special diminuarea tonusului vital și a capacității de efort, o stare de inhibiție și tensiune psiho-motorie, atitudinea de repliere cu sentimentul neputinței, incapacității și lipsei de speranță și sens al oricărei stăruințe.

În mod obișnuit, tulburările se instalează lent, progresiv, printr-o simptomatologie în care predomină acuze somatice multiple, insomnia cu trezire matinală, scăderea apetitului, pierderea în greutate, diminuarea randamentului școlar și o stare de indispoziție și plictiseală neexplicate.

În faza de stare a bolii, pe primul plan apar însă tulburările din sfera afectivă dominate de dispoziția depresivă. Un sentiment chinuitor de tristețe profundă, pesimism, neîncredere sau deznădejde îl stăpînesc pe bolnav. Adesea o neliniște nemotivată și apăsătoare cu caracter permanent sau intermitent se adaugă, nuanțînd tulburările emoționale. Totul pare lipsit de sens, inutil, prezentul și viitorul sînt sumbre, amenințătoare. Ei înșiși se consideră incapabili, neputincioși, nedemni sau vinovați. Durerea morală se degajă din întregul lor comportament. Ținuta e încovoiată, întreaga musculatură este uneori în tensiune, alteori relaxată (ca a unui om învins). Mimica încordată și imobilă, privirea în pămînt sau în gol și gestica redusă sau exprimînd neliniște, toate reflectă o tristețe autentică și profundă. De obicei stau retrași într-o tăcere „dureroasă". Contactul se stabilește cu dificultate: la întrebări răspund fără tragere de inimă, monosilabic, cu voce scăzută, întretăiată de suspine și aerul că totul este zadarnic; dialogul relevă tulburări semnificative și în sfera gîndirii. Lentă, lipsită de spontaneitatea și mobilitatea firească, gîndirea se remarcă, în plus, printr-o repliere pe un domeniu restrîns de idei cu conținut depresiv care o stăpînesc. Este vorba (aspect caracteristic) de idei de autoacuzare, culpabilitate, inutilitate, hipocondriace, suicid, catastrofice sau de negație care, în formele mai accentuate de boală capătă un caracter net delirant (delir congruent sau în consens cu tonalitatea afectivă).

N. D., 15 ani. Diagnostic: PMD — acces depresiv. Refuză să accepte tratamentul afirmînd: „Nu merit să le iau, sînt prea scumpe. Nu sînt bun de nimic. Prea mult mi-am supărat părinții."

Iluzii, false recunoașteri și halucinații cu conținut depresiv sînt și ele prezente în episoadele psihotice, fiind direct alimentate și susținute de tonul dispozițional și convingerile delirante.

Activitatea melancolicului este și ea redusă făcînd proba stării de inhibiție generală, a atitudinii de resemnare și a convingerii că orice străduință este inutilă, lipsită de sorți de izbîndă. Indiferenți pentru ceea ce se petrece în jurul lor, pierd interesul față de vechile preocupări renunțînd pînă și la activitățile cotidiene elementare — să se îngrijească, să mănînce, să se autoservească etc. Stau mai tot timpul în pat și-și „rumegă" în tăcere propria lor nefericire, uneori într-o atitudine de resemnare, alteori de neliniște și desperare, lipsită de orice speranță. Posibilitatea apariției unor crize intempestive sau perioade de agitație anxioasă cu sau fără furie și acte agresive (*raptus* melancolic) cu consecințe adesea grave, trebuie de asemenea avute în vedere.

---

[1] Noțiunea de melancolie a suferit în decursul timpului numeroase metamorfoze, disputele asupra sensului său nefiind încă încheiate. Astăzi, pentru unii autori, melancolia este mai mult sau mai puțin sinonimă cu depresia sau doar cu depresia din psihoza maniaco-depresivă. Implicînd depresia ca pe o componentă indispensabilă a sa, melancolia are, pentru alți autori, un caracter mai complex, mai amplu și mai profund (intensitate psihotică) sau, așa cum afirmă Panfil și Ogodescu (1976), ea semnifică o destructurare delirantă ce se „mulează" pe o hipertimie depresivă.

Atenția involuntară mult diminuată subliniază și ea pierderea interesului pentru stimuli externi, în timp ce atenția voluntară și procesele mnezice sînt blocate, centrîndu-se în mod excesiv asupra preocupărilor depresive. În acest cadru, riscul unor tentative autentice de suicid efectuate fie sub formă de *raptus*, fie ca urmare a unor acțiuni pregătite cu minuțiozitate, este prezent chiar și atunci cînd bolnavul oferă asigurări contrarii sau starea sa pare să se îmbunătățească.

În sfera somatică se remarcă inapetență, pierdere în greutate, constipație, sudorație seboreică, bradicardie sau tahicardie, amenoree la adolescente și în general fenomene vagotonice, întrerupte de descărcări adrenergice.

Orientat în timp, spațiu și la propria persoană, bolnavul are într-o mare măsură și conștiința bolii cu toate că vizează în primul rînd suferințele somatice pe care le consideră grave, nevindecabile.

Și accesul melancolic îmbracă forme variate în funcție de intensitatea și particularitățile manifestărilor psihopatologice. Uzual se descriu : forma ușoară (simplă), forma stuporoasă, anxioasă și delirantă. În timp ce formele stuporoasă, anxioasă și delirantă sînt de reținut în special pentru problemele de diagnostic diferențial pe care le ridică, forma simplă, ca și hipomania, are importanță deoarece pare să constituie modul cel mai frecvent de manifestare al psihozei maniaco-depresive la vîrsta infanto-juvenilă. În plus, în formele foarte discrete ea poate fi trecută cu vederea împiedicînd recunoașterea din timp a bolii.

În funcție de tipul episoadelor succesive, se descriu *forme bipolare* și *forme monopolare* de boală. Formele monopolare se caracterizează prin episoade recurente în exclusivitate depresive deoarece, așa cum afirmă Tsuang și Vandermey (1980), opinie acceptată astăzi, din punct de vedere genetic, accesele maniacale fac parte din tipul bipolar de maladie, chiar și atunci cînd, clinic, acest fapt nu pare evident. Conform părerii lui Perris (1968) sînt necesare cel puțin trei accese depresive fără nici unul maniacal sau hipomaniacal pentru a putea susține diagnosticul de formă monopolară. Chiar și în aceste condiții se acceptă că 10% din cazuri se dovedesc a fi pînă la urmă forme bipolare.

Modul în care se succedă diferitele accese prezintă și ele variații de la un caz la altul. Din acest punct de vedere se descriu :

— forme *alterne* în care accesele maniacale și depresive separate de perioade de remisie urmează cu regularitate unul altuia ;

— forma *intermitentă* (exemplu, melancolia intermitentă), caracterizată prin accese distincte de același tip separate de intervale libere ;

— forma *dublă* care are particular faptul că, urmînd unul altuia, fără interval liber, un acces maniacal și unul depresiv se asociază și evoluează recurent în cupluri distincte.

Diagnostic pozitiv și diferențial. Diagnosticul PMD este sugerat de prezența tabloului clinic maniacal sau depresiv. El este susținut de date care atestă prezența unor tulburări afective în familie și absența elementelor clinico-evolutive, anamnestice și de laborator semnificînd prezența unei afecțiuni organice cerebrale sau somatice, a psihozei reactive sau schizofreniei. Diagnosticul pozitiv este întărit, atunci cînd evoluția cazului ne permite, de evidențierea existenței unor manifestări anterioare de amploare mai mică sau mai mare urmate de remisiuni bune (caracterul *recurent* sau *circular* al tulburărilor).

Este evident că diagnosticul de certitudine al PMD nu poate fi susținut fără concomitența unui diagnostic diferențial riguros. Vor trebui luate în discuție în primul rînd, toate afecțiunile cerebrale și somatice care se însoțesc de modificări în sens euforic sau depresiv ale dispoziției : stări toxice diverse (alcool, droguri, medicamente etc.), leziuni organice cerebrale de natură infecțioasă, traumatică, anoxică, tumorală, vasculară, epileptică etc. cu localizare îndeosebi frontală, temporală sau diencefalică. În general, în aceste afecțiuni, în afara semnelor clinico-evolutive (neurologice, somatice și psihice) și de laborator caracteristice fiecărei afecțiuni în parte, tulburările distimice organice au anumite particularități. Euforia organică este mai săracă în conținut, mai puțin jovială și mobilă, are un aspect pueril relevînd mai mult instabilitate psiho-motorie decît mobilitate și spontaneitate. La rîndul ei, depresia organică este și ea mai plată, mai restrînsă în conținut, ideile de autoacuze caracteristice PMD lipsesc sau sînt vag exprimate, tabloul clinic fiind în schimb complicat de anxietate, impulsivitate, agresivitate, irascibilitate și manifestări confuzionale.

Absența factorilor exogeni psihotraumatizanți sau inconsistența celor aduși în discuție de pacient sau anturaj permite delimitarea PMD de psihozele reactive.

Dacă în mod obișnuit natura tulburărilor afective, lipsa disociației în gîndire și caracterul congruent al tulburărilor halucinatorii și delirante sînt suficiente pentru a delimita PMD de schizofrenie ; uneori (formele hebefrenică și catatonică) este nevoie de multă experiență și chiar de urmărirea timp mai îndelungat a evoluției, care să releve caracterul periodic al manifestărilor și remisiunile foarte bune care separă accesele în PMD.

Evoluție și prognostic. Una din particularitățile principale ale PMD este aceea de a avea o evoluție ciclică. Durînd săptămîni sau luni, accesele se remit în urma tratamentului (mai rapid) dar și spontan pentru a reapărea la intervale de săptămîni, luni sau ani, în funcție de particularitățile bolii și calitatea măsurilor profilactice. De menționat că recăderile apar fără o cauză externă deosebită sau ca urmare a intervenției unor factori precipitanți nespecifici — afecțiuni somatice, stres sau suprasolicitare psihică etc. De asemenea, diferitele accese nu au toate aceeași durată și intensitate, unele fiind foarte intense.

O a doua particularitate a evoluției PMD constă în calitatea deosebit de bună a remisiunilor (remisiune fără defect). De regulă, între accese pacientul își recapătă integral capacitățile fizice și psihice afectate de boală. Trebuie reținut însă faptul că în unele cazuri recăderile sînt foarte frecvente și lungi, iar la aproximativ 9% din pacienți (Huston Locher, 1948 ; Lundquist, 1948) se constată o evoluție spre cronicizare. Se adaugă riscul suicidului în episoadele depresive și al unor acte reprobabile, uneori cu gravitate socială deosebită, în cele maniacale. În plus, debutul brusc, adesea imprevizibil, și consecințele vitale și sociale pe care le implică comportamentul psihotic impietează și ele asupra posibilității de a valorifica integral, fără măsuri de siguranță, posibilitățile, adesea integre, de care dispune bolnavul în perioadele de remisie.

2.10.2. CICLOTIMIA

După Bascou (1973) ciclotimia se definește ca o dispoziție constituțională fundamentală caracterizată prin variații periodice ale tonusului său general. Noțiunea de ciclotimie a avut și continuă să aibă accepțiuni diferite. Una din ele își are originea în tipologia kretschmeriană și înțelege ciclotimia ca pe un biotip constituțional, stare sau structură înnăscută de personalitate cu statut independent, caracterizată prin oscilații periodice de intensitate relativ redusă a dispoziției, care pentru psihoza maniaco-depresivă are, atunci cînd intervine, rolul de teren premorbid sau factor predispozant înnăscut. Pentru Kahlbaum (1882), Hecker (1898), Akiskal și colab. (1977), Gershon (1978), Klerman (1980) și mulți alții, ciclotimia nu reprezintă altceva decît forme ușoare de PMD, opinie sugerată astăzi de tot mai multe argumente clinice și genetice.

Simptomatologie. Din punct de vedere clinic, ciclotimia se caracterizează printr-o alternanță regulată (sau nu) de perioade de dispoziție veselă și tristă. Manifestările au o intensitate relativ redusă, unele dintre ele necăpătînd un caracter clinic pregnant. Mai ales în copilărie (dar și în adolescență), ele au o amploare mai mică, fapt care le face să rămînă mult timp neluate în seamă sau să li se atribuie altă semnificație. Dacă uneori cele două tipuri de manifestare clinică sînt mai mult sau mai puțin apropiate ca intensitate, frecvență și durată, alteori predomină fie versantul depresiv, fie cel hipomaniacal.

Hipomania. În faza hipomaniacală, fără un motiv anume, copilul sau adolescentul devine bine dispus, optimist, volubil, vioi, activ, plin de antren, neastîmpărat. Înclinat spre cochetărie, glume, acte nechibzuite sau indecente trece adesea drept neserios. Privirea este vie, mimica mobilă, surîzătoare, expresivă. Spiritul de observație și memoria foarte bune îi permit să remarce multe amănunte și să rețină un volum mare de informații. Plin de inițiativă, dînd dovadă de o imaginație bogată, subiectul se apucă cu entuziasm de orice. Preocupat însă de impresii mereu noi face treaba în grabă, de mîntuială sau renunță cu ușurință, trecînd de la o activitate la alta. În plus își controlează și ordonează cu dificultate gîndurile, este superficial și dezordonat și, ca atare, calitatea rezultatelor și eficiența muncii suferă evident. Este întreprinzător, dar se supraestimează, deliberează puțin sau deloc înainte de a acționa, nu evaluează la valoarea reală pericolele sau le ignoră, motiv pentru care este adesea participant activ la acte nesăbuite inițiate de el sau de către alții.

Depresia simplă (ușoară) se prezintă ca perioade de scădere a elanului vital, interesului, inițiativei și încrederii în sine. Copilul pare plictisit, abătut, se plînge de oboseală, dezgust de viață și adesea de numeroase tulburări somatice : cefalee, palpitații, inapetență, insomnie etc. Imaginația este săracă, gîndirea lentă. Vechile preocupări nu mai oferă satisfacții, jocul nu-l mai atrage, contactele sociale se restrîng. Preferă să stea retras, adesea în pat, plîngîndu-se de diferite și variabile tulburări. Examenul atent relevă conținutul depresiv al gîndirii, ideile triste și preocupările cu caracter suicidar.

Diagnosticul ciclotimiei nu este dificil în cazul în care manifestările sînt suficient de nete deoarece ciclicitatea tulburărilor și apariția lor fără o cauză evidentă sînt suficient de caracteristice. De fapt pacientul însuși se plînge de existența unor perioade neexplicate de dispoziție bună și proastă, iar anturajul le remarcă fără dificultate.

La cazurile la care tulburările sînt discrete iar cei din jur concesivi, diagnosticul se face adesea doar cu ocazia apariției unor decompensări mai marcate, a unor tentative de suicid sau a unor comportamente ieșite din comun. O anamneză mai amănunțită relevă însă existența unor manifestări anterioare ignorate sau interpretate eronat. Astfel, scăpîndu-se din vedere caracterul episodic și alternant al manifestărilor, în perioada hipomaniacală copiii sînt etichetați ca obraznici, dezordonați, instabili sau prost-crescuți, în timp ce, pe versantul depresiv, sînt luați drept leneși, nesinceri sau bolnavi somatic.

Evoluție și prognostic. Ciclotimia este o tulburare cu evoluție îndelungată. Foarte discrete în copilărie, manifestările ating de regulă pragul clinic în adolescență sau după această perioadă de vîrstă. Uneori mai intense, alteori foarte discrete, ele pot sfîrși prin a îmbrăca la un moment dat un aspect psihotic caracteristic psihozei maniaco-depresive.

2.10.3. PSIHOZELE SCHIZO-AFECTIVE

Cuprind grupul psihozelor endogene în al căror tablou clinic manifestările proprii stărilor afective se intrică cu cele care evocă schizofrenia.

Istoric. Remarcată de către Kirby (1913), Kraepelin (1919), Hoch (1923) și alții, existența unor cazuri clinice caracterizate printr-un amestec de manifestări afective și schizofrene a atras atenția lui Kasanin (1933), care le-a denumit „psihoze acute schizo-afective". S-au pus astfel bazele unui concept care, ignorat un timp, s-a reactualizat odată cu aprofundarea cunoștințelor privind genetica și tratamentul stărilor afective. Numite și psihoze cicloide (Leonhard, 1961 ; Perris, 1974), schizofrenie distimică (Ropert și Masse, 1983), schizofrenie recurentă sau psihoză schizofreniformă, psihozele schizo-afective au fost și continuă să rămînă un subiect controversat. Dacă pentru Bleuler (1950) prezența simptomelor din sfera schizofreniei impun excluderea diagnosticului de manie sau depresie, indiferent de consistența tulburărilor afective, în ultimul timp datele genetice și clinico-evolutive tind să diferențieze și nuanțeze tot mai mult opiniile specialiștilor. Sistematizîndu-le, cinci par să fie punctele de vedere de reținut.

Unii autori (Kolb, 1968 ; Lehmann, 1975 ; Welner și colab., 1977, 1979 ; CIB-8 ; CIB-9) rămîn adepții opiniei clasice, considerînd psihozele schizo-afective ca pe un subgrup sau subtip al schizofreniei.

Alții (Slater și Roth, 1969 ; Morrison și colab., 1973 ; Croughan și colab., 1974 ; Angst și colab., 1979 și 1980 ; Berg și colab., 1983 ; Coryell și colab., 1985) le consideră un grup eterogen de manifestări psihotice ce includ atît forme de PMD cît și de schizofrenie sau parte a unui continuu care face legătura între aceste două afecțiuni.

O a treia opinie împărtășită de Hoch (1921), Kant (1941), Cohen și colab. (1972), Fowler și colab. (1972), Tsuang și colab. (1977), Pope și colab. (1980), Abrams (1981), Gershon și colab. (1982) și alții, apropie psihozele schizo-afective de PMD considerîndu-le varianta sa clinică cea mai gravă.

Un al patrulea punct de vedere (Leonhard, 1961 ; Perris, 1974 și 1975 ; Procci, 1976 ; Felder, 1977 ; Winokur, 1984), bazat pe unele date clinice și genetice, consideră psihozele schizo-afective o entitate omogenă, distinctă, de sine stătătoare.

În sfîrșit, autorii DSM-III (1980), Jensen (1984) și alții, preferă să considere psihozele schizo-afective o categorie clinică încă nelămurită care necesită studii suplimentare în măsură să-i lămurească statutul.

Cu un caracter pregnant clinico-descriptiv, noțiunea de psihoze schizo-afective poartă în însăși denumirea sa o notă de ambiguitate. Ea este amplificată de lipsa unor criterii în măsură să delimiteze ferm conceptele de schizofrenie și PMD. Faptul face ca, într-o sinteză a datelor, Maj (1984) să afirme că psihozele schizo-afective continuă să rămînă unul din cele mai controversate capitole ale psihiatriei contemporane. Prezentarea de sine stătătoare a unui capitol al patologiei psihice cu un statut atît de incert are avantajul (așa cum remarcă Baldessarini, 1970 ; Morrison, 1974) de a atrage atenția asupra unei categorii de tulburări diagnosticate astăzi din ce în ce mai frecvent. Apropierea lor de tulburările afective se justifică, credem, cel puțin prin faptul că beneficiază într-o mare măsură de o atitudine terapeutică apropiată de a acestora.

Simptomatologie. Cu un tablou clinic mixt, psihozele schizo-afective relevă în primul rînd o simptomatologie care amintește psihoza maniaco-depresivă. Este vorba de întregul cortegiu al tulburărilor caracteristice fie sindromului maniacal, fie celui depresiv. Mai mult, manifestă o predilecție pentru o evoluție remitentă, remisiuni mult timp satisfăcătoare și un prognostic mai bun decît în schizofrenie (Fish, 1964; Clayton și colab., 1968 ; Tsuang și colab., 1976 ; Tsuang și Dempsey, 1979 ; Gift și colab., 1980). În plus, răspund, în general, favorabil la tratamentul cu litiu și antidepresive (Aranoff și Epstein, 1970 ; Prien și colab., 1972), apar la cazuri cu personalitate premorbidă fără particularități de tip schizoid, dar la care antecedentele eredo-colaterale sînt încărcate pe linie afectivă. La formele depresive se adaugă adesea modificări ale testului de supresie la dexametazonă și ale somnului REM, similare cu cele din depresiile endogene.

Din registrul simptomatologiei schizofrene sînt de reținut tulburările de percepție și delirante ce se remarcă prin caracterul neconcordant (incongruent) al conținutului, respectiv al tematicii lor, cu tonalitatea afectivă. Se mai adaugă o evoluție mai puțin favorabilă decît a psihozei maniaco-depresive (Procci, 1976), ceea ce înseamnă remisiuni de mai slabă calitate și o tendință mai marcată spre cronicitate și defectualitate.

Diagnostic pozitiv și diferențial. Se înțelege că diagnosticul de psihoză schizo-afectivă este de luat în considerație ori de cîte ori contextul clinico-evolutiv și al datelor de laborator, permițînd a elimina existența unor psihoze organice sau reactive, relevă existența unei mixturi între simptomatologia afectivă și schizofrenă. Deoarece lipsa de specificitate a simptomatologiei de acest tip (Harrow și colab., 1972; Carpenter și Strauss, 1974) face ca, singur, tabloul clinic să nu ofere criterii suficiente pentru diagnostic, sînt necesare și alte argumente: prezența unor antecedente eredo-colaterale și personale încărcate mai mult pe linie afectivă decît schizofrenă, o dezvoltare intelectuală și afectivă premorbidă normală, debutul acut și, atunci cînd este posibil de luat în considerație, durata scurtă a primului episod, caracterul recurent și o evoluție cu un curs favorabil (Mc Cabe și colab., 1972; Procci, 1976), ceea ce înseamnă și remisiuni de bună calitate.

Gershon și colab. (1985) formulează următoarele criterii de diagnostic:

— bolnavi prezentînd o psihoză schizofreniformă asociată cu elemente afective la care tulburările au un curs episodic și nu cronic-procesual și

— bolnavi la care episoade de esență schizofrenă alternează cu altele afective.

Evoluție și prognostic. S-a subliniat deja faptul că psihozele schizoafective se plasează între PMD și schizofrenie și din punctul de vedere al calității remisiunilor, tendinței la recurență și cronicizare. După Welner (1977), în jur de 71% din cazuri se cronicizează la aproximativ 10 ani de la debut, procentul fiind mai mic dacă se au în vedere perioade mai scurte de timp.

Tratamentul stărilor afective endogene. Obiectivele principale ale terapiei vizează: ortotimizarea (remiterea tulburărilor dispoziționale), combaterea anxietății, agitației, tulburărilor delirante și halucinatorii, evitarea riscului suicidar și prevenirea recăderilor. Pentru acestea, astăzi se beneficiază în primul rînd de aportul medicației neuroleptice, terapiei electroconvulsivante, al preparatelor antidepresive și al sărurilor de litiu. Firesc, formele psihotice și cele care implică risc suicidar sau nu pot fi supravegheate adecvat la domiciliu sînt asistate obligatoriu în condiții de staționar.

Tratamentul depresiei dispune astăzi de o gamă largă de medicamente antidepresive, unele cu acțiune și sedativă, altele dimpotrivă, activatoare. Alegerea preparatului și dozelor zilnice este determinată de rezultatele scontate, toleranța individuală, fenomenele adverse (la produsele mai noi mult mai reduse) și așa cum remarcă Scatto și Bougerol (1983) de ceea ce dictează experiența clinică. În cazul depresiilor cu anxietate sau agitație psiho-motorie vor fi preferate antidepresivele sedative, în timp ce la formele cu inhibiție sau apatie, cele activatoare. De subliniat faptul că efectul antidepresiv se instalează în mod treptat, devenind uneori evident numai după una-două săptămîni de tratament. În caz de eșec rezultate mult mai prompte și mai sigure se obțin cu tratament electroconvulsivant (vezi tratamentul schizofreniei).

Medicamentul de elecție pentru terapia *acceselor maniacale și hipomaniacale* este astăzi reprezentat de carbonatul de litiu. Este un tratament pretențios, care impune mai întîi evaluarea stării funcției renale, hepatice și cardio-vasculare și apoi monitorizare atentă (la început la 3—4 zile, apoi lunar) a litemiei care pentru stările acute trebuie menținută în limitele terapeutice de 0,80—1,20 mEq/l. Aceasta deoarece o concentrație insuficientă este lipsită de efect terapeutic, în timp ce depășirea pragului de aproximativ 1,80 mEq/l implică apariția unor fenomene toxice grave. Fenomene secundare de tipul tremurăturilor, grețurilor și vărsăturilor sînt uneori prezente impunînd reducerea dozei zilnice. Și în cazul stărilor maniacale, terapia electroconvulsivantă se dovedește o soluție terapeutică de rezervă deosebit de eficace.

Stările de agitație psiho-motorie și anxietate ca și manifestările delirante și halucinatorii beneficiază de asocierea acțiunii antipsihotică, sedativă și anxiolitică a medicației neuroleptice.

Prevenirea riscului suicidar, complicația cea mai de temut în cazul stărilor depresive, se realizează prin instituirea promptă a unui tratament eficient și a unei supravegheri atente a bolnavului chiar și atunci cînd totul pare că merge spre bine.

Profilaxia recăderilor sau cel puțin rărirea frecvenței lor este astăzi posibilă ca urmare a acțiunii benefice a tratamentului de întreținere cu carbonat de litiu și, mai recent (Okuma și colab., 1981 ; Nolan, 1983 ; Shukla și colab., 1985), cu Carbamazepin (singur sau în asociere cu carbonat de litiu). Demn de menționat este faptul că eficiența lor vizează ambele tipuri de accese. Tratamentul profilactic cu carbonat de litiu are în vedere menținerea sub control periodic (lunar) a unei litemii de 0,50—0,80 mEq/l pe perioade de ani, iar la nevoie toată viața. Asociat litiului, tratamentul de întreținere cu preparate neuroleptice mai ales de tip depozit, este necesar mai ales în cazul psihozelor schizo-afective. Profilaxia recăderilor depresive poate fi făcută într-o anumită măsură și cu medicație antidepresivă, în doze de întreținere (1/3 din doza perioadei acute) administrată mai mulți ani, în mod continuu sau cu intermitențe.

Stările afective endogene beneficiază, ca orice afecțiune cu substrat ereditar, de unele măsuri specifice de profilaxia primară : sfatul genetic urmărește evitarea mariajelor asortative și ia în considerație riscul crescut de îmbolnăvire pentru descendenții de rangul întîi.

2.11. ENUREZISUL

Incidența mare și implicațiile individuale, familiale și sociale fac din enurezis o tulburare deosebit de importantă pentru practica medicală. Cu toate acestea și astăzi este încă valabilă afirmația lui Davidson, care în 1950 spunea despre enurezis că „mult s-a scris, dar puțin se cunoaște despre această afecțiune care produce atîtea lacrimi copiilor, face să sufere mamele și relevă ineficiența medicilor".

Definiție. Cei mai mulți autori pun astăzi accentul asupra caracterului de act micțional activ, complet, involuntar, inconștient și repetat, diurn sau nocturn, ce persistă sau apare după vîrsta la care maturizarea morfofuncțională se consideră în mod normal înfăptuită. Se delimitează astfel enurezisul — tulburare predominant funcțională — de incontinență urinară (manifestare cu substrat organic în care pierderea de urină producîndu-se printr-un mecanism de „prea plin" este pasivă, incompletă și cvasicontinuă). Cit privește vîrsta de la care se poate vorbi de enurezis, părerile sînt destul de diferite : trei ani pentru Schachter și Cotte (1941), Duval și Meer (1969), Ajuriaguerra (1974) sau Pierce (1980) ; după Hallgren (1957), Didier și Duché (1968), actuala clasificare internațională a bolilor (a noua revizuire, Geneva — 1976), Kovalev (1979), Mazet și Houzel (1979) și alții, vîrsta de 4 ani este limita după care tulburarea enuretică poate fi luată în considerație ; sînt și autori care, ca Bakwin (1961), Muellner (1961), Lagrue (1970), Kendry și Stewart (1975), prelungesc pînă la vîrsta de 5 ani, limita de la care lipsa controlului urinar nu mai poate fi trecută cà vederea. Acestei opinii i se raliază și autorii DSM-III, care cuprinde punctul de vedere oficial în SUA.

Frecvență. Enurezisul este întîlnit mai ales la copil. După Moor (1971) el este prezent în antecedentele a 5 pînă la 38% din copii. Valorile sînt diferite (2,7% Jislin, 1960 ; 10% Joss, 1976 ; 11,21% Milea și colab., 1978 ; 13,5% Hellaert, 1950 ; 22% Braithwaite, 1956 ; 26% Bakwin, 1961 ; 28,1% Senkievici, 1952) datorită atît diferențelor în ceea ce privește nivelul socio-economic și cultural al populației infantile studiate, cît și deosebirilor în ceea ce privește vîrsta de la care s-a luat în considerație tulburarea enuretică și criteriile de eșantionaj. Cele mai multe cercetări arată că băieții sînt de aproximativ două ori mai frecvent afectați decît fetele.

Aspect clinic. Tulburare centrală și pregnant funcțională, pierderea involuntară de urină din enurezis prezintă o serie de particularități în funcție de care se descriu mai multe forme clinice.

Enurezisul *primar*, este cel mai frecvent întîlnit (97% din cazuri, Hollgren, 1957 ; 75—80%, Paule, 1969). Se definește ca o stare de neînsușire a controlului sfincterian ; tulburarea fiind prezentă dintotdeauna, constituie o continuare a perioadei fiziologice de incontinență. Enurezisul *secundar* apare după o perioadă de cel puțin un an (DSM-III, 1980), în care copilul s-a păstrat curat și înseamnă pierderea controlului sfincterian odată însușit.

În raport cu perioada de somn sau veghe în care se produce pierderea de urină se delimitează : enurezisul *nocturn* (mai corect, *hipnic*) care apare în cursul somnului și se întîlnește cel mai frecvent (60% din cazuri), enurezisul *diurn*, prezent la 3% din cazuri, și forma *mixtă*, întîlnită la aproape 40% din totalul enureticilor.

În ceea ce privește frecvența și ritmul cu care copilul udă patul sau îmbrăcămintea de pe el se disting : enurezisul *continuu*, în care tulburarea este prezentă noapte de noapte și chiar de mai multe ori în intervalul între seară și dimineață ; enurezisul *intermitent* dacă nopțile în care pierde urina alternează cu cele în care patul este curat ; enurezis *periodic*, care apare în salve grupate despărțite de intervale libere relativ lungi, și enurezisul *sporadic*, apărînd din cînd în cînd ca accident singular aparent întîmplător.

Etiopatogenie. Delimitarea enurezisului de incontinența urinară lasă, și pe drept, în afara cadrului său clinic o serie întreagă de afecțiuni neurologice și urogenitale. Cu toate acestea enurezisul rămîne o tulburare neunitară în a cărei etiopatogenie se intrică în mod diferit de la un caz la altul o mare varietate de factori.

Controlul sfincterului urinar nu este înnăscut și pînă pe la doi ani micțiunea rămîne un act reflex (inconștient și involuntar) al vezicii pline. Dobîndirea controlului voluntar al eliminării urinei este un proces complex căruia Muellner (1960) îi descrie patru etape : conștientizarea senzației de vezică plină ; însușirea posibilității de a reține sau amîna nevoia de a micționa ; stăpînirea capacității de a urina la dorință cînd vezica este plină ; realizarea actului micțional voluntar și în condiții în care vezica nu este complet plină. După L. Moor (1971) procesul însușirii controlului voluntar al micțiunii necesită : *maturizare neurologică, motivație afectivă* și *educație sfincteriană corectă*. Maturizarea neurologică privește structurile nervoase aferente celor patru sisteme, două de contenție (al sfincterului intern neted și al sfincterului extern striat) și două de evacuare (detrusorul vezical și musculatura abdominală). Ea are în vedere în special căile cortico-medulare, centrii hipotalamic, rinencefalic și, desigur, centrul cortical inhibitor. Bazei neuromusculare și senzitive i se adaugă una psiho-afectivă respectiv capacitatea de a depăși nivelul satisfacțiilor primare și de a le înlocui cu altele mai evoluate. Este vorba de plăcerea de a stăpîni o nouă funcție, de nevoia și capacitatea de a realiza un schimb de recompense cu anturajul, dar mai ales de posibilitatea de a înțelege și trăi bucurie sau satisfacție dînd ascultare dorinței adultului de a se ține curat.

Studiind aspectul vezicii urinare la enuretici, Hutch și Shopfner (1968), Hutch (1972) remarcă prezența unor anomalii ale fundului vezical (aspect concav) similare cu ale copilului de vîrstă mai mică. Constatarea susține conceptul de „*vezică infantilă*“, respectiv de întîrziere în dezvoltarea acesteia. Conceptul a fost adus în discuție și de către Starfield (1967) și Esperanca (1969), fiind întărit de o serie de studii privind capacitatea vezicală și funcția ei la enuretici. În acest sens, Lagrue (1970) arată că între vîrsta de doi și patru ani și jumătate, în mod normal capacitatea vezicală se dezvoltă rapid, subliniind că la enuretici, foarte frecvent, aceasta este mai mică decît la normali. În plus, copiii cu enurezis urinează ziua mai frecvent și au un volum micțional mai redus decît cei fără o astfel de tulburare. Cercetînd capacitatea vezicală la enuretici, Troup și Hodgson (1971), ca și alți autori de altfel, ajung la concluzia că nu este vorba decît de o reducere funcțională a acesteia, fapt care l-a făcut pe Schaffer (1977) să presupună că fenomenul ar putea fi consecința sau a creșterii sensibilității receptorilor vezicali sau a unui deficit al procesului de inhibiție a micțiunii.

Alte cercetări vin să sublinieze prezența la enuretici a unor semne de suferință a aparatului urinar (Coman și colab., 1968 ; Oblu și colab., 1974). Este vorba în special de : infecții urinare neștiute, mai ales la fete (Savage și colab., 1969 ; Dodge și colab., 1970 ; Jones și colab., 1973), deformări ale colului vezical sau uretrei (Mahoney și Lafete, 1973), reflux vezico-ureteral, calculi vezicali altfel nemanifești etc.

Cele de mai sus subliniază faptul că delimitarea tranșantă pe care o face Lascov (1966) între enurezisul tulburare pur funcțională și pierderea de urină cu substrat organic, nu poate fi — mai ales cînd luăm în discuție enurezisul primar — satisfăcătoare în practică. Aceasta deoarece intervenția unui grad de imaturitate a sistemelor morfofuncționale neuromotorii care controlează actul micțional cît și prezența discretă a unora din factorii enumerați mai sus nu poate fi totdeauna cu ușurință nici dovedită, nici infirmată. De aceea pare mai judicioasă opinia lui

Hallgren (1957), care consideră enurezisul o tulburare ce nu poate fi atribuită unor leziuni organice flagrante.

Și alți factori au fost și sînt considerați a fi implicați în etiopatogenia enurezisului :

— *Predispoziția ereditară* susținută de cercetări cum sînt cele ale lui Duhanov (1940), Hallgren (1960), Diesing (1962), Noack (1964), Chertok (1971), Bakwin (1973), Strunk (1974) și alții, care au scos în evidență incidența crescută a enurezisului în rîndul membrilor familiei copilului afectat de tulburare. După Bursztejn (1971) incidența familială a enurezisului nu este întotdeauna aceeași, ea variind de la 75% din cazuri pentru enurezisul primar nocturn la 30% pentru celelalte forme (enurezis secundar, enurezis diurn sau asociat). Predispoziția ereditară nu poate explica însă nici toate cazurile și nici întregul context al tulburărilor enuretice. Cahn (1971) atrage atenția că la gemenii monozigoți o concordanță enuretică nu se întîlnește decît în 66% din cazuri, iar alți autori subliniază faptul că familiile pot adesea să păstreze aceleași situații conflictuale inductoare ale enurezisului sau aceeași atitudine față de tulburare.

— *Somnul exagerat de profund* este cel mai adesea adus în discuție de către părinții copiilor enuretici, ca și de unii autori (Roland, 1954 ; Fradkin, 1956 ; Hallgre, 1975 ; Debray, 1971 ; Chertok, 1971 și alții). Trebuie subliniat faptul că numărul impresionant de cercetări poligrafice de somn, efectuate în ultimii 20 de ani la copilul enuretic, nu au reușit să ofere un consens asupra particularităților somnului în enurezis. Se insistă fie asupra lipsei unor deosebiri importante, fie asupra lipsei constanței și caracterului lor specific. Putînd să apară în aproape toate stadiile somnului (Kales și colab., 1972 ; Gambi și colab., 1974) enurezisul nu pare să fie legat, așa cum ar fi de așteptat, de perioadele cele mai adînci ale somnului, ci mai ales în stadiul de somn lent superficial (Gastaut și colab., 1965 ; Gabersek și colab., 1972). În opoziție cu aceste date, Pierce și colab. (1961), Tani și colab. (1966), Popoviciu și colab. (1978) au arătat că enurezisul survine de regulă în stadiile hipersincronizate ale somnului lent profund.

— *O alimentație prea bogată în lichide*, deprinderea de a bea prea multă apă sau *dereglări ale metabolismului hidric* pot și ele facilita în anumite condiții tulburarea enuretică.

— *Dereglările endocrine* (Lafontaine, 1945 ; Cioffari și Clark, 1947) și în special *diabetul (zaharat sau insipid)* pot uneori să aibă, ca semn clinic, prezența enurezisului.

— *Schimbarea ritmului circadian al excreției urinare* cu creșterea cantității eliminate noaptea a fost adusă în discuție de cercetările lui Lewis și colab. (1970).

— *Lipsuri sau greșeli în educația sfincteriană* (Despert, 1944 ; Bostock și Shackleton, 1951 ; Sears și colab., 1957 ; Moor, 1971 și alții) sînt adesea aduse în discuție mai ales în cazul enurezisului primar. Se consideră că o atitudine prea severă, rigidă sau nerăbdătoare, ca de altfel și situațiile în care anturajul arată dezinteres, indiferență, nepăsare sau lasă pe copil să se obișnuiască în lenjeria udă, împiedică elaborarea deprinderii de a se ține curat. Alte date (Mac Keth, 1973) vin să sublinieze faptul că cei mai mulți copii cîștigă la timp controlul sfincterian, fără o intervenție specială din partea familiei și că deci, greșelile de educație sfincteriană nu pot explica, singure, enurezisul).

— *Traume psihice diverse* (vezi cap. 2.5.2.1.) sînt și ele semnalate adesea între factorii declanșatori ai enurezisului. Sînt convingătoare observațiile care atestă faptul că enurezisul poate apărea după conflicte în familie, pedepse severe, insuccese, frustrări, intervenții medicale intempestive, odată cu apariția unui frățior sau surioare mai mici, ori la intrarea în colectivități sau școală, așa cum este cazul uneori în enurezisul secundar.

— *Beneficiul secundar*, respectiv cazul în care enureticul are sau descoperă o serie de avantaje din situația sa de suferind, avantaje care, dat fiind anumite condiții particulare unui anumit context, ajung să prevaleze asupra laturilor neplăcute ce decurg din postura de enuretic. Trebuie avut în vedere că, de regulă, beneficiul secundar se înscrie mai ales ca factor de întreținere a enurezisului, iar uneori poate determina pe copil să urineze pe el în mod conștient, situație care nu trebuie confundată cu cea de enuretic real.

— Unele *trăsături ale personalității* copilului asupra cărora au insistat Doumic (1957), Gust (1958), Pestil (1960), Winkler (1961), Michaels (1964) și alții sînt considerate a fi în măsură să explice mai ales de ce în condiții similare unii copii fac enurezis și alții nu. S-a încercat chiar să se individualizeze un tip de personalitate caracteristică copilului enuretic, datele destul de contradictorii vorbind fie de structuri anxioase, apatice sau fricoase, fie dimpotrivă, de firi instabile, agresive, opoziționiste sau impulsive.

— *Epilepsia*, în special crizele *grand mal* care se produc în somn și mai rar formele *petit mal* (Gastaut și colab., 1963 ; Gibbs și Stamps, 1958 ; Popoviciu și colab., 1978), poate și ea să sugereze enurezisul.

Făcînd o analiză a numeroaselor date, foarte adesea contradictorii, privind etiopatogenia enurezisului, Shaffer (1977) ajunge la concluzia că nici unul din factorii admiși în discuție nu pare să fie singur suficient pentru a explica nici varietatea și nici complexitatea tulburării enuretice.

Cele de mai sus converg în a susține că enurezisul este o tulburare polimorfă, atît din punct de vedere clinic cît și etiopatogenic, la baza căreia se situează o sumă de factori, nu întotdeauna în aceeași combinație și ordine a importanței. De la caz la caz, rolul fiecăruia din ei poate fi determinant, predispozant, declanșant, favorizant sau doar de întreținere. De asemenea, în dinamică, tulburarea enuretică poate oferi posibilitatea ca ea să apară avînd ca punct de plecare o anumită constelație de cauze într-o anumită ordine a semnificației lor etiopatogenice pentru ca pe parcurs rolul acestora să se schimbe, ori alți factori să se adauge și chiar să se substituie celor anteriori. Se explică astfel, de ce realitatea clinică plasează cele mai multe din cazurile de enurezis în zona largă care face trecerea între formele pur funcționale și cele cu substrat organic demonstrabil. Se înțelege și de ce, firește în raport și de finețea și minuțiozitatea mijloacelor de investigație utilizate, datele privind prezența unui substrat organic în enurezis sînt atît de contradictorii (10% Bostock, 1962; 10—20% Moor, 1971; 38% Weber și Genton, 1958; 45% Fischer și Forsythe, 1954; 70% Coman și colab., 1968; 85% Mac Donald, 1953) și proba rolului lor real atît de relativă.

Se poate deci afirma că un copil care pierde urina după vîrsta la care în mod normal el trebuie să se păstreze curat, se poate afla în două situații distincte: de o parte se plasează incontinența urinară, rezultat al unor afecțiuni organice (neurologice sau urogenitale) detectabile, singure suficiente pentru a produce tulburarea, iar de alta — enurezisul propriu-zis. Acesta din urmă are însă la bază o sumă variabilă de cauze cu caracter mai mult sau mai puțin funcțional, angrenate într-o structură interdependentă și centrate fie de o imaturitate morfofuncțională a sistemelor neuromotorii și senzoriale răspunzătoare de contenția și evacuarea urinii (eventualitatea cea mai frecventă, regăsită mai ales în cazul enurezisului primar), fie în jurul unor factori psihogeni (enurezisul reactiv sau nevrotic), care au rolul principal. Este și punctul de vedere al lui Ajuriaguerra (1974) care susține, că nici o teorie prea univocă (pur mecanicistă sau pur psihogenetică) nu este capabilă să explice ansamblul manifestărilor descrise sub numele de enurezis.

Vorbind despre etiopatogenia enurezisului nu se poate pierde din vedere faptul că tulburarea însăși este, la rîndul ei, cauză pentru o serie întreagă de fenomene cu răsunet individual, familial și social.

Stigmatizîndu-l pe copil, prezența enurezisului este în primul rînd o sursă necontenită de stres, disconfort și nefericire. Faptul se repercută negativ asupra randamentului școlar, comportamentului și adaptării acestuia în familie și colectivul de copii. De asemenea, sentimentul inferiorității și nemulțumirea legate de prezența infirmității, teama de a nu fi descoperit de colegi, batjocura cu care aceștia-l tratează, restricțiile impuse în privința plecării în tabere și a participării plenare la viața colectivului se constituie și ele ca factori nevrotigeni, care contribuie atît la întreținerea tulburării enuretice, cît și la inadaptarea copilului, perturbînd dezvoltarea caracterului și personalității. Persistînd ani, enurezisul ajunge astfel să-și pună amprenta asupra întregii existențe a individului, care devenit adult va purta cu sine povara suferințelor și umilințelor trăite în copilărie.

Prezența unui copil enuretic se repercută intens negativ și asupra membrilor familiei și relațiilor dintre ei. Constituind un important motiv de surmenaj, tensiune, nemulțumire și conflicte generate de grijile în plus pe care le impune (dormit separat, sculat noapte de noapte, spălat, refuzul de a fi primit în colectivitate), ca și de atitudinea adesea contradictorie a celor doi părinți sau a celorlalți membri ai familiei față de boală și bolnav, enureticul se plasează ca un factor perturbator al echilibrului micrografului în care trăiește și a relațiilor sale cu acesta intrînd într-un cerc vicios, dezavantajos pentru ambele părți. De adăugat și problemele pe care le ridică copilul enuretic în colectivitățile de copii, în condițiile în care firesc astăzi se tinde spre cuprinderea unui număr cît mai mare de copii în cămine și grădinițe.

Diagnostic pozitiv și diferențial. Copilul care pierde urina ridică multiple probleme de diagnostic.

În cadrul leziunilor organice flagrante, problema delimitării incontinenței urinare de enurezis nu este deloc dificilă, deoarece incontinența (pierdere de urină obișnuit involuntară, conștientă și cvasicontinuă) este ușor de recunoscut, mai ales că ea este prezentă într-un context clinic mai larg și el evident. Dificultățile apar însă la cazurile în care leziunile organice sînt mai discrete sau incipiente, situație în care ele se exprimă în principal prin tulburări cu aspect enuretic. Cu toate că M. şi N. Soulé (1967), ca de altfel şi Duval şi Meer (1969), consideră că nici o confuzie nu poate fi făcută între enurezis şi incontinenţă în cazul în care pierderea de urină este în exclusivitate nocturnă, anamneza minuţioasă şi sistematică, examenul somatic şi neurologic atent şi investigaţiile de laborator (al căror grad de complexitate depinde şi de problemele concrete pe care le ridică fiecare caz în parte) sînt absolut necesare, mai ales dacă pierderea de urină este şi diurnă.

Datele de anamneză urmăresc să precizeze :

— vîrsta copilului ;

— dacă scapă urina dintotdeauna sau numai de o perioadă de timp, de cînd şi ce cauze pot fi incriminate în apariţia tulburării ;

— dacă micţiunea involuntară este completă şi în cantitate mare sau, din contra, cîte puţin cu aspect cvasicontinuu ;

— dacă scapă urina doar în somn sau/şi în stare de veghe, în somnul de noapte (care parte a nopţii) sau/şi în cel din cursul zilei ;

— orarul şi frecvenţa tulburărilor — o dată sau de mai multe ori pe noapte, noapte de noapte (enurezis continuu) sau cu intermitenţă, în salve ce survin un număr de nopţi la rînd urmate de intervale relativ lungi libere sau cu totul şi cu totul sporadic ;

— dacă copilul are un somn liniştit, agitat sau prea profund, dacă se trezeşte sau nu în timpul micţiunii sau după ce a urinat în pat ;

— dacă ziua are micţiuni frecvente, imperioase sau însoţite de jenă ori senzaţii neplăcute, dacă poate urina totdeauna la cerere sau dacă este sau nu capabil să-şi amîne actul micţional pentru un timp ;

— dacă scapă urina uneori cînd rîde, strănută, tuşeşte sau în stări de frică ;

— dacă în mod obişnuit urinează mult ;

— dacă bea apă în cantitate mare ;

— dacă există cauze care par să influenţeze frecvenţa tulburărilor sau de care să fie legată reapariţia lor (frig, psihotraume, ingestia de lichide în exces, intrare în colectivitate etc.) ;

— dacă tulburările se ameliorează sau se modifică în cazul schimbării condiţiilor de viaţă, locuit sau somn ;

— dacă copilul suferă din cauza deficienţei, o ascunde, este împăcat, se complace sau o prezintă ca pe o situaţie pentru care trebuie compătimit, sau cere să i se ofere înţelegere ori unele avantaje ;

— dacă familia ignoră tulburarea copilului, o acceptă, o înţelege, îl compătimeşte sau, din contra, este intolerantă, îl rejectează sau pedepseşte ;

— dacă şi alţi membri ai familiei au prezentat enurezis în copilărie şi cum a evoluat la aceştia ;

— antecedente personale patologice ;

— dezvoltarea psiho-motorie în primii trei ani de viaţă şi nivelul dezvoltării intelectuale şi afective ;

— care sînt condiţiile de viaţă şi natura relaţiilor intrafamiliale.

Examenele somatic şi neurologic au în vedere evidenţierea : infecţiilor urinare ; a anomaliilor de conformaţie şi funcţie a vezicii, colului vezical, uretrei şi *verum*-ului *montanum ;* a calculilor vezicali ; a leziunilor înnăscute sau cîștigate ale măduvei spinării și nervilor periferici (mielite, traumatisme medulare, malformații, polinevrite etc.) ; a epilepsiei, diabetului și în general a tuturor afecțiunilor care pot afecta direct sau indirect micțiunea.

Investigațiile de laborator sînt numeroase și se subordonează aceluiași scop, punerea în evidență a afecțiunilor capabile să afecteze funcția de evacuare a urinei. Sînt de luat în considerație în primul rînd : sumarul de urină, examenul citobacteriologic urinar, densitatea urinei, cistoscopia și uretrocistoscopia, cistometria cu măsurarea presiunii intravezicale, evaluarea capacității vezicale spontane, urografia, cistografia și cistografia micțională, diureza diurnă, nocturnă și pe 24 de ore, probele de concentrație renală, radiografia simplă și cu substanță de contrast a coloanei lombo-sacrate, glicemia, glicozuria, electroencefalografia cu și fără activare prin somn etc.

Indiscutabil, toate aceste investigații nu se vor efectua automat tuturor enureticilor. Indicația lor trebuie să țină seama de întregul context al datelor de anamneză și clinice, de direcția în care acestea orientează diagnosticul. În general se consideră că enurezisul secundar, exclusiv nocturn și cu caracter intermitent, ale cărui manifestări variază odată cu schimbări ale condițiilor de viață sau mediu, are obișnuit o origine psihogenă și deci nu necesită investigații de laborator. Caracterul primar sau diurn, vîrsta mai mare a copilului (Moor, 1971 — susține că după vîrsta de 6 ani, toți enureticii trebuie investigați paraclinic), existența polachiuriei, a micțiunilor imperioase sau cu fenomene disurice, pierderea cîtorva picături de urină la tuse, strănut sau în stări emoționale, frecvența mare a tulburărilor, absența unor intervale sau perioade în care copilul se păstrează curat, frecvența crescută a tulburărilor, ca și rezistența mare la tratament, obligă la suspectarea unei întîrzieri în maturizarea sistemului neuro-senzo-motor și firește a existenței unor cauze organice cu rol declanșant, favorizant sau de întreținere. Polidipsia și poliuria ridică suspiciunea unui diabet, în timp ce caracterul sporadic al enurezisului aduce în discuție posibilitatea naturii sale epileptice.

Evoluție și prognostic. În mod obișnuit enurezisul are o evoluție spontan favorabilă, foarte puțini din copiii enuretici rămînînd să prezinte tulburarea și la vîrsta adultă. Este vorba în special de cazurile de enurezis primar sau secundar cu manifestări tenace, frecvente, nocturne și diurne, micțiuni imperioase și alte semne evocatoare ale unui substrat organic, nu întotdeauna ușor de pus în evidență sau de rezolvat terapeutic.

Tratament. Sînt extrem de numeroase metodele și practicile folosite sau propuse de-a lungul timpului pentru tratamentul enurezisului și trebuie subliniat că aproape fiecare își are procentul său de reușită și de eșec. Explicația stă atît în diversitatea mare a factorilor cauzali implicați în această tulburare cît și în cuantumul (deloc neglijabil) de funcționalitate, influențabil prin efecte *placebo*.

Astăzi sînt unanim proscrise toate metodele brutale generînd durere sau teamă : injecțiile epidurale sau suprapubiene, pedepsele fizice sau morale considerate a avea doar un efect temporar în ciuda caracterului lor dezagreabil. Sînt autori (chiar destul de mulți) care susțin că regimul cu exces de sare, restricțiile lichidiene, medicația stimulantă de tip amfetaminic sau scularea de către familie a copilului în cursul nopții sînt fie ineficiente, fie contraindicate pentru dezavantajele pe care le implică.

Alegerea metodelor terapeutice în enurezis ar trebui să țină seama de varietatea factorilor cauzali și de modul în care ei se asociază făcînd din fiecare enuretic un unicat, precum și de nevoia de a nu ignora nici unul, indiferent de importanța sa mai mică sau mai mare ; alegerea sau asocierea lor trebuie să se facă în raport cu vîrsta și particularitățile fiecărui caz în parte.

Educația micțională, cu foarte mulți adepți, are indicația majoră în cazurile în care se are în vedere prezența unei imaturități morfofuncționale. Nu se poate aplica decît dacă copilul are o vîrstă care să-i permită să coopereze și să îndeplinească programul. Se cere enureticului ca ziua, pe o perioadă de mai multe săptămîni, să urineze nu după dorință, ci doar la intervale regulate de timp (una-două ore). Expulzînd urina cu cît mai multă forță, copilul trebuie să întrerupă brusc jetul, procedînd astfel de mai multe ori. Exersarea micțiunii întrerupte este astăzi preferată formulei în care se solicită copilului să-și amîne, temporizînd pentru scurt timp, satisfacerea nevoii spontane de a urina.

Chimioterapia. Implică utilizarea a diferite preparate medicamentoase, în funcție de efectul urmărit și de fenomenele care se cer corectate.

Preparatele cu *acțiune vagolitică* (tinctură belladonna, sulfat de atropină, ganglioplegice etc.) sînt indicate ori de cîte ori trebuie să influențăm o vezică iritabilă, hiperchinetică sau hipertonă ori să diminuăm diureza.

Medicația sedativă (Meprobamat, Napoton, Diazepam) : acțiunea ei în enurezis este insuficient cunoscută ; se poate asocia în tratamentul cazurilor cu enurezis psihogen, la copiii care au un somn de regulă agitat sau sînt anxioși, fricoși sau instabili.

Medicația amfetaminică (Benzedrina, Coffeina, Efedrina) : Moor (1971) o consideră formal contraindicată. Se folosește fie la enureticii la care se suspectează o vezică atonă fie în administrare vesperală la cei caracterizați prin somn exagerat de adînc. Obținînd o superficializare a somnului se oferă enureticului posibilitatea de a se trezi și a merge la toaletă. Pentru aceasta copilul trebuie instruit să meargă obligatoriu să urineze ori de cîte ori se trezește noaptea, iar familia sfătuită să asigure condiții adecvate de lumină pentru a nu lăsa loc ezitărilor.

Medicația timoanaleptică : imipramina (Antideprinul) și amitriptilina (Anafranilul) în doze de 25—50 mg administrate seara la culcare. Deși încă nu se poate da un răspuns precis asupra mecanismului de acțiune considerîndu-se a avea atît un efect antidepresor și stimulant central, cît și o acțiune colinergică și deci inhibantă a detrusorului vezical, are o largă utilizare, numărul cercetărilor care-i confirmă efectul favorabil fiind foarte mare. În general se recomandă a nu fi folosită la copii sub vîrsta de 6 ani. I se reproșează caracterul adesea pasager al efectului favorabil.

Informarea enureticului asupra structurii anatomice și funcției vezicii urinare și sfincterului vezical este o metodă propusă de M. Soulé, care pleacă de la ipoteza importanței terapeutice a actului de demitificare a enurezisului și de implicare a copilului în procesul de preluare a controlului direct asupra funcției de eliminare o urinii. Se recomandă utilizarea unui limbaj adaptat vîrstei și inteligenței copilului.

Scularea copilului în cursul nopții: se pune ceasul să sune cu aproximativ o oră înaintea celei în care de regulă copilul urinează în pat, urmînd ca treptat, treptat, această oră să fie întîrziată cu 15—30 de minute. Se recomandă ca enureticul să fie bine trezit și nu dus să urineze semiadormit. Metoda se bazează pe ideea elaborării unui reflex condiționat, prin care declanșarea micțiunii să se facă doar în condiții de vigilitate. Foarte dificil de aplicat, afectînd odihna de noapte a întregii familii, procedeul este astăzi substituit prin utilizarea unui aparat avertizor care trezește copilul imediat ce primele picături de urină au udat așternutul. Se poate aplica doar copiilor mai mari de 7—8 ani, cu care se poate colabora și care acceptă să coopereze.

Reducerea ingestiei hidrice și instituirea concomitentă a unui regim hipersalin. Se recomandă copilului să-și reducă cantitatea de apă băută după orele 17^{00}—18^{00}, iar familiei să ofere la cină un regim sărac în lichide și suficient de sărat. Se urmărește astfel reducerea diurezei nocturne. Metoda, considerată lipsită de efect de către mulți autori, are în special indicația la enureticii care obișnuiesc să bea exagerat de multă apă sau care de regulă scapă urina în pat doar în partea a doua a nopții.

Psihoterapia. Modalitate terapeutică foarte eficientă, se adresează tuturor enureticilor, indiferent de cauza principală care stă la baza tulburărilor. Aceasta deoarece enurezisul însuși antrenează o serie de dezordini psihologice reacționale care-l fac pe copil să sufere, rezolvarea lor repercutîndu-se favorabil asupra evoluției bolii. Sînt vizați, în același timp, și enureticul și familia sa.

În ceea ce-l privește pe copil, într-o manieră care trebuie să țină seama necontenit de personalitatea acestuia și specificul fiecărui caz în parte, se urmăresc :

— deculpabilizarea copilului, atenuarea sentimentului de vinovăție pe care unii din enuretici îl trăiesc cu deosebită intensitate ;

— atenuarea sentimentului de inferioritate și rușine generat de atitudinea anturajului, de continua comparare cu frații, surorile sau ceilalți copii, ori ca urmare a restricțiilor și interdicțiilor pe care și le impun sau îi sînt impuse din cauza riscului de a uda patul ;

— transformarea atitudinii pasive sau resemnate a enureticului, făcîndu-l să înțeleagă că vindecarea depinde în egală măsură și de el, implicîndu-l în procesul terapeutic astfel încît să participe angajat și optimist la îndeplinirea obligațiilor sale. Alături de programul de gimnastică sfincteriană și vezicală, enureticul trebuie pus și să țină un calendar al evoluției în timp a bolii și succeselor obținute care devin și meritele lui.

Anturajul trebuie și el susținut și transformat într-un participant activ, răbdător, rezonabil și optimist la procesul terapeutic. În primul rînd este necesar ca el să fie detensionat, liniștit, făcut să înțeleagă că tulburarea nu este nici o catastrofă și nici o fatalitate. În al doilea rînd, părinților li se va cere eliminarea atît a tuturor situațiilor conflictuale și frustrante cît și a eventualelor beneficii secundare oferite enureticului direct sau indirect, conştient sau inconştient. În acest sens, ei vor fi învăţaţi să creeze şi să ofere compensaţii noi, de ordin afectiv şi să valorizeze avantajul de a fi mare şi drepturile care decurg din aceasta.

Tratamentul tuturor tulburărilor asociate (somatice, senzoriale, neurologice, afective sau de altă natură) este obligatoriu la enuretic; minore sau majore, rezolvarea lor face parte integrantă din programul terapeutic al enureticului.

2.12. TERAPIA PREVENTIVĂ ŞI CURATIVĂ

2.12.1. GENERALITĂŢI

Achiziţie relativ recentă, terapia ştiinţifică a tulburărilor psihice ale copilului şi adolescentului constituie astăzi un capitol al medicinii care dispune deja de un statut propriu, datorită unei sume de circumstanţe specifice:

a) Existenţa unei patologii care evoluează pe un teren în plin şi rapid proces de creştere şi dezvoltare şi orice prelungire nejustificată a duratei procesului morbid se repercută prompt şi grav, uneori ireversibil, asupra întregii dezvoltări psihice a copilului; fenomenul este amplificat de scoaterea nejustificată din atmosfera unor preocupări, deprinderi şi interese stimulatoare, ruperea contactului cu mediul familial, inactivitatea, întreruperea şcolii etc. Apare astfel ca indispensabilă atît instituirea cît mai precoce a tratamentului şi reducerea la strictul necesar a duratei spitalizării, cît şi obligaţia de a asigura toate condiţiile necesare continuării procesului de stimulare a întregului potenţial funcţional disponibil pe întreaga durată a tratamentului.

b) Prezenţa unor particularităţi psihice, neurologice şi somatice specifice diferitelor etape de vîrstă condiţionează într-o importantă măsură modul şi căile de abordare terapeutică, măsura angajării active şi conştiente a individului în procesul terapeutic şi a utilizării sau nu a diferitelor forme de tratament.

c) Statutul socio-familial plasează copilul într-o postură de totală dependenţă afectivă şi materială, iar familia şi anturajul — în postura de intermediari indispensabili şi esenţiali între terapeut şi bolnav; în mod spontan, de regulă, familia şi anturajul în general se situează faţă de copilul suferind psihic pe poziţii extreme: pe de o parte, ca urmare a unei toleranţe exagerate sau a dorinţei de a ascunde realitatea şi a rezervei de a se adresa pedopsihiatrului, neglijează mult timp boala şi pe bolnav, pe de altă parte, ca o consecinţă a unui sentiment de culpabilitate (adesea nejustificat) sau al unui simţ al datoriei greşit înţeles menajează excesiv, supraprotejează sau întreţine un climat de pesimism şi teamă, toate cu efecte antiterapeutice.

d) Orientarea profilactică îşi găseşte cea mai largă aplicabilitate în domeniul patologiei psihice a copilului şi adolescentului datorită rezultatelor sale mult superioare formelor curative de asistenţă. Profilaxia cere în primul rînd o bună cunoaştere a cauzelor şi factorilor de risc care pun în pericol sănătatea mintală a copiilor, a mecanismelor patogene, a modului în care factorii etiologici se intercondiționează contracarînd acțiunea mijloacelor normale de apărare a organismului, precum și cadre pregătite anume (capabile să fie prezente în familie, în colectivități, pretutindeni unde copilul sau adolescentul își desfășoară activitatea) și mijloace de investigație de înaltă tehnicitate.

e) Terapia științifică a tulburărilor psihice ale copilului și adolescentului a asimilat conceptul de recuperare : complexul de măsuri medicale și paramedicale interdependente, ce are ca obiectiv principal atît restabilirea și dezvoltarea continuă a întregii capacități potențiale (fizice, psihice, motorii, școlare, profesionale și sociale) de care dispune pacientul, cît și asigurarea tuturor condițiilor necesare valorificării lor optime. În recuperare se implică personalitatea bolnavului, capacitățile sale restante, căile și mijloacele de a le stimula și dezvolta ca și angajarea multilaterală a efortului comunitar în scopul creării întregului complex de facilități necesare obținerii unui maxim de competență și independență socială a acestuia. Actul terapeutic se completează astfel cu o latură socială care-l face să se angajeze pe termen lung, adesea pe întreaga perioadă a creșterii și dezvoltării copilului. Recuperarea ține practic seama de faptul că prezența unui copil cu tulburări psihice atentează de cele mai multe ori la echilibrul și chiar sănătatea familiei sau grupului social în care acesta își poartă povara suferinței sale neglijate.

f) Diversificarea și perfecționarea mijloacelor terapeutice lărgește tot mai mult gama tulburărilor psihice tratabile. Sfera de interes s-a extins atît asupra unor afecțiuni considerate altădată nerecuperabile cît și asupra tulburărilor făcînd parte din așa-numita „mică psihiatrie" (nevroze, tulburări de comportament, deficiențe instrumentale, tulburări psihosomatice etc.). Ca atare unitățile mari de tip azilar, plasate izolat, sînt tot mai mult substituite de altele mai funcționale, mai accesibile, capabile să faciliteze aportul familiei și comunității la procesul terapeutic, să conserve și să dezvolte deprinderile școlare și sociale ale copiilor bolnavi, să le îmbogățească conținutul legăturilor afective, să asigure prestații cît mai complexe, adecvate și diferențiate (v. cap. 2.13).

Terapia științifică a tulburărilor psihice ale copilului și adolescentului își propune să se adreseze concomitent și pe mai multe planuri manifestărilor psihopatologice, cauzelor lor (atunci cînd sînt cunoscute), copilului bolnav (cu particularitățile personalității sale) și întregului context al relațiilor sale socio-familiale. Tratamentul se instituie sub forma unor programe terapeutice complexe eșalonate în timp, uneori pe termen foarte lung, și structurate în funcție de vîrstă, etapa evolutivă a bolii, obiectivele succesive, capacitățile restante ale copilului și efectele negative pe care prezența bolii și bolnavului le determină. În acest fel diversitatea și complexitatea obiectivelor și măsurilor pe care și le propune astăzi terapia tulburărilor psihice ale copilului și adolescentului, ca și necesitatea de a aborda copilul în contextul mereu schimbător al particularităților de vîrstă și al relațiilor sale intrafamiliale și chiar de grup social, au făcut de mult desuetă imaginea specialistului care consultă, tratează și rezolvă singur totul. O echipă constituită din pedopsihiatru, psiholog, logoped, asistentă socială, defectolog, fizioterapeut, jurist și chiar sociolog (fiecare cu atribuții distincte dar acționînd în consens) este chemată să desfășoare o muncă migăloasă de depistare și prospectare a cauzelor, de elaborare a soluțiilor de rezolvare și mijloacelor de aplicare a lor la fiecare caz în parte. Particularitățile patologiei psihice infantile obligă echipa terapeutică să includă între membrii săi și familia (aparținătorii) copilului bolnav. Aceasta, în ciuda faptului (sau poate tocmai pentru) că adesea, pentru a face din familie un co-terapeut aliat sirguincios și fidel subordonat scopului propus (reinserția socio-familială a copilului cu tulburări psihice), este nevoie mai întîi de un efort, uneori foarte susținut, de corectare a unor convingeri preconcepute nocive, a unor rezistențe (conștiente sau nu) și a unor atitudini pesimiste, rejective, hiperprotectoare sau de abandon (mai ales afectiv). Mai mult, prin membrii săi echipa terapeutică trebuie să colaboreze strîns cu celelalte specialități medicale, cu comisiile de ocrotire a minorilor, cu școala și instituțiile de copii, cu întreprinderile unde muncesc părinții, cu organizațiile de tineret și obștești și în general cu toți cei care, indiferent în ce mod, vin în contact cu copilul bolnav psihic. În acest fel actul terapeutic este rezultatul unui efort pînă la un punct comunitar, în sensul că, pe de o parte înțelege copilul bolnav în egală măsură ca individ și ca parte a unui context social cu care stabilește raporturi sano- și patogenetice, iar pe de alta, atribuie comunității un rol direct și indirect de co-terapeut. Este un rol care începe cu crearea unui curent de opinie generală favorabil bolnavului psihic (care trebuie să se simtă tot mai puțin stingherit în mijlocul celorlalți), cu asimilarea la nivel comunitar a cunoștințelor de psihoigienă și psihoprofilaxie indispensabile și care se continuă cu asigurarea condițiilor afective, materiale, educaționale și profesionale, a protecției și a mijloacelor care să-i permită întoarcerea la normalitate sau, cînd aceasta nu este posibilă, ocuparea unui loc în angrenajul familial, școlar și socio-profesional în măsura facilitării unei existențe la cota maximă a posibilităților sale.

În al doilea rînd terapia tulburărilor psihice ale copilului și adolescentului se distinge prin postura sa activă de intervenție nemijlocită, continuă și tenace a instituțiilor medicale și societății, urmărindu-se surprinderea precoce a tulburărilor, eliminarea cauzelor, asigurarea soluțiilor terapeutice și controlul respectării indicațiilor profilactice și curative.

2.12.2. TRATAMENTUL PROFILACTIC

Grija pentru apărarea și promovarea sănătății mintale în general și a populației infantile în special constituie astăzi una din preocupările de bază nu numai ale medicinei ci și ale societății.

Adesea se obișnuiește să se confere noțiunii de profilaxie un sens foarte larg distingîndu-se astfel trei niveluri : profilaxia primară, secundară și terțiară. Primul nivel vizează întregul complex de măsuri medico-sociale care urmăresc prevenirea îmbolnăvirilor ; cel de-al doilea — pe cele care au în vedere depistarea precoce a tulburărilor și instituirea cît mai de timpuriu a tratamentului adecvat în scopul scurtării evoluției, evitării agravării, împiedicării apariției complicațiilor și recăderilor, ca și a prevenirii cronicizării sau constituirii de sechele ; ultimul nivel al profilaxiei include totalitatea căilor și mijloacelor necesare diminuării consecințelor tulburărilor reziduale ale bolii, respectiv, recuperarea socio-profesională sau cel puțin reducerea gradului de invaliditate. Este evident faptul că mijloacele reclamate de profilaxia secundară și terțiară interferează strîns cu ceea ce se numește tratament curativ.

Profilaxia primară a tulburărilor psihice se adresează grupei de indivizi considerați sănătoși, ce include și categoria copiilor cu risc crescut de îmbolnăvire. La rîndul ei, aceasta din urmă se compune din copii supuși acțiunii directe a factorilor de risc, cei cu fragilitate constituțională crescută și, de asemenea, cei care prezintă doar manifestări psihopatologice izolate (cazuri cu simptome izolate). Mobilitatea, inconstanța și caracterul izolat al acestor manifestări, la care se adaugă specificul dezvoltării infanto-juvenile marcat de dificultăți adaptative inerente, fac ca, fără a fi cu totul normală, o astfel de simptomatologie să nu aibă un caracter patologic autentic sau să nu poată fi atribuită cu certitudine unei afecțiuni psihice definite ; are însă semnificația cel puțin a unei susceptibilități crescute față de boală.

Una din concepțiile necesare pentru a avea un copil psihic sănătos constă în *a proveni din și a conviețui* cu părinți sănătoși, deci toate măsurile de prevenție pe care le aplică medicina contemporană întregii populații au drept consecință, printre altele, și prevenirea sau reducerea morbidității prin boli psihice la vîrsta infantilă.

A) Măsurile și mijloacele specifice de profilaxie primară vizează în mod direct îndepărtarea factorilor cauzali și de risc ai tulburărilor psihice, combaterea sau contracararea mecanismelor lor de acțiune. Ele reprezintă mijloacele cele mai importante și mai eficiente de profilaxie primară fiind, de aceea, de preferat ori de cîte ori cauzele sau cel puțin mecanismele lor de acțiune sînt cunoscute, accesibile și controlabile. Sînt măsuri elective, specifice, caracteristice naturii diferitelor categorii de afecțiuni :

a) Afecțiunile ereditare beneficiază în primul rînd de măsurile care vizează identificarea și evidența purtătorilor, acordarea de sfat genetic acestora și chiar supravegherea sistematică a cuplurilor cu risc crescut de a transmite boala, știut fiind că unele din ele nu sînt în măsură să realizeze semnificația riscurilor pe care le implică atitudinea lor pasivă. Se adaugă încă protecția gravidei față de factorii mutageni (substanțe chimice, radiații ionizante), examenul prenupțial obligatoriu, amniocenteza la gravidele cu risc crescut (oferă diagnosticul unor afecțiuni ereditare încă din primele luni de sarcină și indicarea întreruperii medicale a cursului acesteia), precum și aplicarea la nou-născut a programelor de *screening* pentru depistarea bolilor genetice astfel diagnosticabile și tratamentul lor precoce (de ex. testul Guthrie pentru fenilcetonurie).

b) Afecțiunile psihice cu substrat organic cerebral pot fi prevenite prin măsuri vizînd combaterea tuturor factorilor carențiali, toxici, traumatici, infecțioși, alergici, anoxici etc., care pot acționa ca agresori cerebrali în perioada pre-, peri- sau postnatală. Preocuparea începe cu viitoarea mamă care trebuie instruită și pregătită (imunizată antirubeolic, în cazul că nu a făcut încă boala ; informată asupra riscurilor pentru sănătatea descendenților pe care le implică întreruperile de sarcină etc.) și continuă cu educarea și supravegherea atentă a gravidei, a nașterii, a sugarului și copilului pe toată perioada dezvoltării sale. Se au în vedere în special sarcinile cu risc (gravidele cu afecțiuni somatice acute și cronice, cu bazine distocice, cu dizgravidie sau Rh negativ, cele care sînt prea în vîrstă sau au mai născut un copil afectat etc.), copiii născuți înainte sau după termen cu suferință fetală, icter prelungit, hipo- sau hiperponderali, cei care au necesitat intervenție cezariană, aplicație de forceps sau vacuum extractor și desigur cei care au o dezvoltare psiho-motorie mai înceată sau diferite afecțiuni sau infirmități somatice, senzoriale sau neurologice.

c) Tulburările psihice de natură psihogenă s-ar putea preveni prin eliminarea supra- și subsolicitării psiho-afective, a situațiilor de stres și a greșelilor de educație. Aceasta impune intervenția consecventă în familie, colectivități de copii, în comunitate în general, prin acțiuni de ridicare a standardului socio-cultural al populației, de pregătire a tineretului de azi pentru a deveni părinții de mîine, prin programe de educare în cadrul „școlii“ tinerilor căsătoriți, și prin măsuri sistematice care vizează categoriile de *copii cu risc crescut*: copiii din familii dezorganizate sau din medii subculturale; cei fără părinți sau cu aparținători alcoolici sau suferinzi de boli psihice; cei cu eșec școlar sau prezentînd diferite infirmități sau maladii senzoriale, somatice sau neurologice; copii în perioade critice ale dezvoltării; cei înfiați, în general, de toți copiii care, pentru perioade mai scurte sau mai lungi de timp, sînt victime ale unei educații sau condiții neadecvate de viață. Între acestea un loc aparte îl ocupă copiii ospitalizați, respectiv cei care, dintr-un motiv sau altul, sînt privați afectiv în general și de afectivitate maternă în special (mai ales în primii trei ani de viață) sau lipsiți de contacte interpersonale autentice și stimulare psihopedagogică corespunzătoare; de menționat și pe cei care-și poartă povara unor complexe de inferioritate (întemeiate sau nu), ce sînt victime facile ale unor reacții compensatorii anormale.

Importanța tot mai mare pe care o capătă astăzi pregătirea școlară atît din punct de vedere al solicitării pe care o implică, cît și ca factor de securizare oferind garanția valorizării sociale imediate și pe termen lung, fac din grija pentru asigurarea concordanței dintre cerințe sau aspirații pe de o parte și posibilități pe de alta, ca și din acțiunile privind orientarea școlară și socio-profesională corespunzătoare, pîrghii sanogenetice de bază.

B) Măsurile nespecifice de profilaxie primară se adresează tuturor factorilor externi (alimentari, climaterici, școlari, familiali, profesionali, socio-economici etc.) care contribuie la îmbunătățirea condițiilor de viață ale copilului, fortificarea, antrenarea și călirea lui fizică și psihică: alimentația rațională, regimul de viață echilibrat, folosirea rațională a timpului liber, activitatea fizică și psihică ordonată, utilizarea judicioasă a factorilor naturali de mediu (apă, aer, soare etc.), condițiile igienice de locuit și muncă, dozarea corespunzătoare a frustrărilor și cerințelor de socializare a copilului constituie premize ale unei dezvoltări somato-psihice armonioase, a edificării unei personalități echilibrate respectiv ale întăririi rezistenței la îmbolnăviri.

2.12.3. TRATAMENTUL CURATIV

2.12.3.1. MEDICAȚIA PSIHOTROPĂ

Prin medicamente psihotrope se înțelege un grup polimorf de preparate chimice a căror acțiune se reflectă la nivelul activității psihice prin efecte sedative, anxiolitice, hipnotice sau antihipnotice, antidepresive, psihostimulante sau psihodestructurante (Predescu, 1976). Acțiunea lor se exercită în principal asupra sistemului nervos central, în special la nivelul structurilor complexe mezodiencefalostriate.

Cuprinzînd o gamă mare de substanțe active, al căror număr este în continuă creștere, medicația psihotropă a determinat mutații importante în terapia bolilor psihice. Astfel, a schimbat structura și aspectul secțiilor de psihiatrie permițînd apropierea și chiar integrarea lor în unități cu profil de patologie somatică, a făcut ca astăzi peste 80% din bolnavii psihici să poată părăsi spitalul și să-și continue tratamentul în condiții de ambulator, schimbînd în mod avantajos raportul dintre asistența extra- și intramuros, a modificat în sens favorabil aspectul, evoluția și prognosticul bolilor psihice rărind, scurtînd și atenuînd perioadele acute ale bolii, prelungind durata remisiunilor și îmbunătățind calitatea lor, a redus numărul cazurilor cronice grav deteriorate, a creat condiții adecvate aplicării concomitente pe scară largă și a altor mijloace de tratament (psihoterapie, terapie educațională, terapie ocupațională, terapie de joc etc.), a permis bolnavului ca, urmînd un tratament de întreținere, uneori pe durată nedeterminată, să se reintegreze în colectivitate și să desfășoare o activitate normală sau apropiată de normal, pe scurt, a lărgit aria de cuprindere, a apropiat bolnavul psihic de comunitate și a crescut în mod real posibilitățile de recuperare socială a acestuia.

Clasificare. Varietatea foarte mare a preparatelor și efectelor lor clinice fac, în același timp, necesară și dificilă sistematizarea lor. Dintre criteriile posibile propuse (clinic, farmacodinamic, biochimic și electrofiziologic) fiecare oferind mai multe variante cu avantaje și inconveniente demne de luat în seamă, cel clinic pare a fi de preferat în practică. Din variantele sale mai uzual întîlnite (Delay, 1959 ; Kline, 1959 ; Labhard, 1959 ; Arnold și Hoff, 1962 ; Haase, 1966 ; Leeds și Lévine, 1970) vom prefera o adaptare a celei propuse de Deniker și Loo (tabelul 2.8), care are ca punct de referință efectul terapeutic dominant. Este un criteriu cu un important grad de relativitate, deoarece, pe de o parte, efectul terapeutic variază în funcție de doză, durata administrării și particularitățile individuale ale bolnavului, iar pe de alta — așa cum pe drept subliniază și autorii — unele preparate pot fi plasate numai cu mare greutate într-o singură grupă. Reținem încă (fapt deosebit de important în practică) posibilitatea apariției unor răspunsuri paradoxale, respectiv opuse celor scontate.

A) Psiholepticele (sedativele psihice) reprezintă o grupă de substanțe psihotrope ce se remarcă prin acțiunea inhibitorie asupra funcției sistemului nervos, respectiv scad nivelul vigilității și diminuă nivelul activității psihice. În funcție de efectul clinic principal se împart în : neuroleptice, tranchilizante, hipnotice și regulatoare ale dispoziției.

a) *Neurolepticele* (tabelul 2.9 și 2.10), grupa cea mai importantă și cea mai reprezentativă, cuprinde un număr mare de preparate (număr în continuă creștere), diferite ca structură chimică și într-o anumită

Tabelul 2.8.

Clasificarea generală a preparatelor psihotrope
(adaptată după Deniker și Loo, 1978)

Psiholeptice

- Neuroleptice
- Tranchilizante
- Hipnotice
- Regulatoare ale dispoziției

Psihoanaleptice

- Antidepresive
- Psihostimulante și nooanaleptice

Psihodisleptice

- Halucinogene și oneirogene
- Stupefiante (euforice)
- Substanțe care induc stare de ebrietate

Psihoizoleptice (stabilizatoare psihice)

- Timoizoleptice

măsură și ca efecte clinice; au comune caracteristici al căror grad de expresivitate variază în funcție de preparat, toleranța individuală, durata administrării și, firește, de doza administrată. Dintre ele, cinci sînt considerate esențiale (Lambert, 1980): inducerea unei stări de indiferență psiho-motorie specială; acțiune asupra stărilor de excitație și agitație; reducerea tulburărilor psihotice acute și cronice; producerea de manifestări extrapiramidale și vegetative; acțiune dominantă subcorticală.

În plan clinic acestea înseamnă:

— efect sedativ (ataractic): diminuează starea de agitație și hiperactivitatea și induc o stare de neutralitate emoțională, fără a deprima în mod deosebit nivelul de vigilitate;

— acțiune antipsihotică, de supresie a tulburărilor halucinatorii, delirante, a disociației psihice, autismului, stărilor de inhibiție catatonică, apato-abuliei, anxietății, agitației etc.

Trebuie menționate manifestările neurologice și vegetative constitutive ale sindromului neuroleptic (vezi cap. 2.2.8.) care, împreună cu hipo- sau amenoreea și diminuarea libidoului, reprezintă semnele de impregnare medicamentoasă, manifestări însoțitoare secundare, lipsite de utilitate terapeutică.

Acționînd pe diferite căi și prin intermediul unor mecanisme încă insuficient cunoscute, neurolepticele realizează în plan biochimic o supresie a activității monoaminelor cerebrale, respectiv o acțiune antidopaminergică blocînd activitatea receptorilor. Diferitele preparate neuroleptice se deosebesc între ele atît prin gradul eficienței lor asupra diferitelor manifestări psihopatologice („simptome țintă") cît și prin intensitatea și amploarea sindromului neuroleptic pe care-l induc; se înțelege că se preferă neurolepticele cu efecte secundare cît mai reduse. Fiind substanțe extrem de active, cu mecanisme de acțiune și efecte insuficient de bine cunoscute, utilizarea lor impune a se avea în vedere următoarele:

Tabelul 2.9.

Principalele preparate neuroleptice standard[1]

Grupa	Denumirea comercială	Denumirea comună internațională	Mod de prezentare	Efecte principale[2]						Doze uzuale[3]	
				AT	AM	AA	AD	EP	AL	Inițiale	De întreținere (orientative)
Fenotiazine *Derivați de aminoalkilfenotiazină*											
	Clordelazin Clorpromazin Plegomazin Largactil Aminazin	Chlorpromazinum	tb. 25 mg fiole 5 ml = 25 mg (i.m.)	3	2	1	2	2	3	1,5–3 mg/kg/zi	3–6 mg/kg/zi 75– 150 mg/zi
	Levomepromazin Nozinan Tisercin	Levomepromazinum	tb. 25 mg tb. 2 mg fiole 1 ml = 25 mg (i.m.)	5	2	0	1	0	4	0,5–2 mg/kg/zi	2–4 mg/kg/zi (60–200 mg/zi)
Derivați de piperidilalkilfenotiazină											
	Tioridazin Melleril Thioridazin Mellerette	Thioridazinum	tb. 50 mg tb. 5 mg	3	1	0	1	0	2	1–3 mg/kg/zi	3–6 mg/kg/zi (75–150 mg/zi)
	Neuleptil Aolept	Periciazinum	capsule 10 mg sol. 4% (1 pic. = 1 mg)	3	1	0	1	1	3	1–2 mg/zi	10–15 mg/zi
Derivați de piperazinilalkilfenotiazină											
	Trifluoperazin Stelazine Triftazin	Trifluoperazinum	tb. 5 mg fiole 1 ml = 2 mg (i.m.)	2	4	2	4	4	1	0,02–0,1 mg/kg/zi	0,15–0,3 mg/kg/zi (6–15 mg/zi)
	Majeptil	Thioproperazinum	tb. 10 mg fiole 1 ml = 10 mg (i.m.) sol. 4% 10 ml (1 pic. = 1 mg)	1	4	3	5	5	1	0,025–0,05 mg/kg/zi	0,1–0,2 mg/kg/zi
	Lyogen Mirenil Moditen Prolixin	Fluphenazinum	tb. 1 mg fiole 1 ml = 1 mg (i.m.)	2	4	2	4	4	1	0,025–0,05 mg/kg/zi	0,15–0,3 mg/kg/zi (3–12 mg/zi)

Butirofenone Haloperidol Haldol	Haloperidol	tb. 2 mg sol. 10 ml (1 pic.=0,1 mg) fiole 1 ml=5 mg (i.m.)	2	5	3	5	4	1	0,025–0,05 mg/kg/zi	0,15–0,3 mg/kg/zi (2–12 mg/zi)
Dipiperon	Pipamperone	tb. 40 mg sol. 4% (10 pic.=20 mg)	3	2	3	3	2	4	0,5–1 mg/kg/zi	1–4 mg/kg/zi (30–150 mg/zi)
Tioxantene Clorprotixen Truxal	Chlorprothixene	tb. 5–15–50 mg fiole 2 ml=20 mg (i.m.)	3	1	0	1	1	2	0,5–1 mg/kg/zi	1–4 mg/kg/zi (150–300 mg/zi)
Sordinol	Clopenthixol	tb. 5–10–25 mg (fiole 30 şi 50 mg i.m.)	4	3	0	1	2	1	10–60 mg/zi	
Fluanxol	Flupentixol		0	0	3	2	3	1		
Navane	Tiotixene	tb. 2 şi 10 mg	1	1	3	3	2	1	0,02–0,05 mg/kg//zi	0,15–0,3 mg/kg/zi (3–6 mg/zi)
Benzamide Dogmatil	Sulpiride	tb. 200 mg sol. 1 ml=5 mg=20 pic. fiole 2 ml=100 mg (i.m.)	0	0	5	3	2	1	1–2 mg/kg/zi	5–10 mg/kg/zi
Defenilbutilpiperidine Orap	Pimozide	tb. 1 şi 4 mg; sol. 2,5% (1 ml=2,5 mg=20 pic.)	2	3	3	4	2	1	0,03–0,1 mg/kg/zi	0,3–0,1 mg/kg/zi (2–6 mg/zi)

---

[1] Neurolepticele standard cuprind încă multe alte preparate; dintre cele mai noi de menţionat doar Praxinilul (carpipramina), care, îmbină efecte antipsihotice, antidepresive şi dezinhibitorii cu o foarte bună toleranţă, inducînd doar foarte reduse manifestări extrapiramidale.

[2] Bobon şi colab. (1972) reţin şase criterii de referinţă pentru aprecierea efectului clinic al neurolepticelor şi anume:

AT—efect ataractic, denumire ce substituie pe cea de sedativ care deşi mai uzuală este considerată de autori mai puţin adecvată;

AM — acţiune antimanică, respectiv efect selectiv reductor asupra euforiei şi agitaţiei maniacale;

AA — acţiune antiautistică, dezinhibitorie sau dinamogenă cum se preferă să se denumească adesea astăzi efectul supresor asupra apatiei, abuliei şi detaşării autiste;

AD — efect „antideluzional'' (antihalucinator);

EP — acţiunea inductoare a manifestărilor secundare nedorite extrapiramidale;

AL — acţiune adrenolitică, răspunzătoare de o bună parte a simptomatologiei somato-vegetative secundară administrării mai ales neurolepticelor cu efect predominant ataractic sau sedativ. Pentru a orienta un terapeut în alegerea neurolepticului, autorii redau intensitatea diferitelor efecte pe o scală cu 6 trepte: 0 (efect nul), 1 (foarte slab), 2 (slab), 3 (mediu), 4 (intens), 5 (foarte intens).

[3] După Nissen şi colab. (1984)

Tabelul 2.10.

Neuroleptice cu acţiune prelungită (depozit)

Grupa	Denumirea comercială	Structura chimică	Mod de prezentare	Doze medii
Fenotiazine				
a) Derivaţi de piperazinilalkilfenotiazină				
	Moditen *dépôt* Moditen retard Prolixin enantat	Fluphenazine enantate	fiole 1 ml = 25 mg	10—25 mg i.m. la 2—3 săptămîni interval
	Modecate Lyogen *dépôt* Prolixin decanoat	Fluphenazine decanoate	fiole 1 ml = 25 mg	10—25 mg i.m. la 3—4 săptămîni interval
b) Derivaţi de piperidilalkilfenotiazină				
	Piportil M-2	Pipotiazine undecylinate	fiole 25 şi 100 mg	25 mg la 2 săpt. interval, i.m.
	Piportil L-4	Pipotiazine palmitate	fiole 25 şi 100 mg	25 mg la 4 săpt. interval, i.m.
Thioxantene				
	Fluanxol *dépôt*	Flupentixol decanoat	fiole 1 ml = 20 mg	20 mg i.m. la 2—3 săptămîni interval
	Sordinol *dépôt* Clopixol *dépôt*	Clopentixol decanoat	fiole 200 mg	100—200 mg i.m. la 1 săpmînă interval
Difenilbutilpiperidin				
	IMAP	Fluspirilene	fiole 2 ml = 4 mg	1—4 mg i.m. la 7 zile interval
	SEMAP	Penfluridol	tb. 20 mg	20—60 mg la 7 zile interval

● Administrarea neurolepticelor *nu este lipsită de inconveniente şi riscuri* constînd din manifestări secundare nedorite, fenomene toxice sau intoleranţă cu caracter benign sau grav, tranzitoriu sau de durată, inevitabil sau neaşteptat. Dintre ele pe primul loc se situează complexul de tulburări neurologice, somato-vegetative şi psihice ce fac parte din *sindromul neuroleptic*. În mod obişnuit ele au un caracter secundar, benign, trecător şi adesea inevitabil, dar complică în mod artificial tabloul clinic al bolii împiedicînd o apreciere corectă a evoluţiei sau pretînd la confuzii de diagnostic, îl infirmizează în mod suplimentar pe bolnav (afectînd astfel procesul de recuperare) şi adesea îl face să sufere prin prezenţa lor. Din rîndul fenomenelor toxice sau de intoleranţă, de reţinut posibilitatea apariţiei agranulocitozei, hepatitei medicamentoase sau a erupţiilor cutanate alergice (cu sau fără fotosensibilitate).

● *Toleranţa este diferită* (uneori imprevizibilă) variind în funcţie de preparat, de boală, de vîrsta pacientului, de doză şi durata administrării, de starea funcţiei hepatice, renale şi hematopoietice, de prezenţa sau absenţa unor leziuni organice cerebrale. Aceasta impune ca administrarea neurolepticelor să se facă cu prudență, în doze crescînde, tatonînd toleranța și răspunsul terapeutic.

În general bolnavii psihotici, mai ales cei cu forme endogene, tolerează doze evident mai mari (uneori cu mult peste cele uzuale) decît cei cu alte tipuri de tulburări, în timp ce prezența unei leziuni organice cerebrale modifică toleranța, făcînd-o imprevizibilă Afecțiunile hepatice, renale, sanguine sau metabolice cresc sensibilitatea și riscul apariției fenomenelor toxice.

Particularitățile metabolice ale copilului fac ca absorbția, metabolizarea și eliminarea să fie mai rapidă decît la adult, iar repartiția tisulară — diferită de a acestuia (durată mai mică de înjumătățire a substanței); ca atare, copilul tolerează doze de neuroleptice pe kg/corp mai mari decît adultul (aceasta nu înseamnă că se poate afirma că efectele negative pe termen lung ale unui tratament de durată bine condus sînt și ele mai mici decît la adult).

- Uneori, în perioada de început a administrării neurolepticelor, o parte a pacienților prezintă *o agravare a stării generale*. Este consecința fie a amplificării aparente a manifestărilor psihopatologice specifice, fie a unei reacții nespecifice exagerate cu efect anxiogen față de simptomele secundare (astenie, fatigabilitate, amețeli, tremurături etc.) induse de tratament. Prima eventualitate apare la psihotici ca urmare a efectului medicației care determină relaxarea legăturilor dintre procesele cognitive, scăderea capacității critice și definitivarea ruperii de real cu developarea tulburărilor scăpate astfel de sub control. Cea de-a doua eventualitate se întîlnește fie la nevroticii care iau manifestările secundare ca semn al agravării bolii sau al diagnosticului și tratamentului neadecvat, fie la psihoticii deliranți ce consideră tratamentul o dovadă de neloialitate din partea medicului și simptomele amintite o probă de netăgăduit a nesincerității acestuia.

Departe de a fi semne ale ineficienței terapeutice, astfel de situații impun informarea în prealabil a familiei bolnavului nevrotic asupra efectelor secundare ale tratamentului, iar la psihotici, creșterea mai rapidă a dozelor.

- Foarte adesea patologia psihică impune administrarea tratamentului neuroleptic continuu o lungă perioadă de timp (uneori mai mulți ani), sub forma a ceea ce poartă numele de *cură neuroleptică*. Ea cuprinde patru faze (Predescu, 1976):

— *faza de creștere treptată a dozelor* (faza de atac), constă în administrarea de 3—4 ori pe zi a unor doze crescînde (de la priză la priză) pînă la obținerea efectului terapeutic, de regulă sedarea bolnavului; are o durată de 3—8 zile și este caracterizată de prezența unor fenomene secundare (în special somato-vegetative) bogate și intense, de aceea se instituie numai în condiții de spital și supraveghere adecvată;

— *faza menținerii în platou a dozei terapeutic-active* pînă ce tulburările încep să manifeste o tendință stabilă la atenuare; de regulă, în această fază tulburările secundare somato-vegetative și somnolența se atenuează, amplificîndu-se în schimb cele de tip extrapiramidal;

— *faza de administrare a dozelor minime*, necesare procesului de ameliorare clinică, în condițiile unei diminuări marcate a fenomenologiei secundare induse de medicație; ea se prelungește pînă la remiterea tulburărilor psihotice (de regulă 1—3 luni);

— *faza tratamentului* de întreținere se continuă luni și uneori ani, administrîndu-se dozele minime (evident sub cele anterioare) necesare profilaxiei recidivelor; în tratamentul de întreținere astăzi se preferă administrarea de neuroleptice *dépôt,* avantajoase din multe puncte de vedere celor standard.

În faza a patra, și parțial în cea de-a treia, tratamentul se administrează în condiții de ambulator permițînd astfel reinserția socio-familială a bolnavului.

- Modificînd într-un grad important raportul dintre diferitele sisteme de mediatori cerebrali, administrarea neurolepticelor *nu poate fi întreruptă brusc* (mai ales dacă a avut oarecare durată), fără ca aceasta să implice riscul inducerii unor tulburări. De aceea se impune ca sistarea medicației neuroleptice să se efectueze treptat, prin reducerea progresivă a dozelor.

- Administrarea preparatelor neuroleptice *cere prudență și experiență,* știut fiind și faptul că decalajul dintre dozele medii uzuale și cele minime sau maxime necesare este în practică foarte mare; se începe de aceea cu doze mici care se cresc treptat, tatonînd toleranța și răspunsul terapeutic.

Încercările de clasificare a neurolepticelor sînt numeroase și ele diferă în funcție de criteriile luate ca punct de referință. Criteriul chimic pune accentul pe grupa sau clasa de substanțe sau derivați chimici din care fac parte: grupa fenotiazinelor (și derivați), grupa butirofenonelor, grupa difenilbutilpiperidinelor, grupa thioxantenelor, a benzamidei etc.

Deniker (1978), luînd concomitent în consilerație mai multe efecte clinice împarte neurolepticele în patru grupe: *grupa I,* a sedativelor cu efecte secundare vegetative maxime și extrapiramidale minime (Clorpromazin, Levemepromazin, Cloprothixen etc.); *grupa a II-a,* cu acțiune terapeutică și fenomene secundare vegetative și extrapiramidale medii (Tioridazin, Properciazin etc.); *grupa a III-a* neurolepticele polivalente avînd acțiune terapeutică multiplă și efecte secundare neurovegetative și extrapiramidale importante (Haloperidol, Tioproperazin, Trifluoperazin, Flufenazin, Pipotiazin etc.) și *grupa a IV-a* preparatele dezinhibitorii (dinamogene) al căror efect terapeutic se însoțește de fenomene secundare vegetative minime și hiperkinetice maxime (Sulpirid, Fluspirilen, Carpipramin etc.).

În funcție de durata efectului clinic al unei doze unice se împart în neuroleptice standard (trebuie administrate în una pînă la 3 prize, zilnic) și neuroleptice cu acțiune prelungită (depozit) (asigură, în urma unei singure administrări, o concentrație tisulară terapeutic activă o perioadă de cel puțin o săptămînă) (tabelul 2.10). Neurolepticele depozit au fost considerate de către Grozier (1973) a reprezenta „a treia revoluție în psihiatrie“ deoarece se remarcă printr-o suită de avantaje și anume: *administrarea mai comodă* (rară) și mai sigură chiar și la cazurile necooperante; sînt *mai economicoase,* cantitatea de substanță necesară pe zi fiind mult sub cea a preparatelor standard; sînt *mai conve-*

nabile din punct de vedere *psihologic* pentru bolnav care se eliberează de sentimentul apăsător al grijii unui tratament administrat de mai multe ori pe zi ; implică *riscuri mai mici* ca urmare a toleranței mai bune și a efectelor secundare foarte reduse ; *evită bariera hepatică* (formele injectabile) oferind astfel condiții favorabile unei eficiențe crescute ; pot fi *administrate în condiții de ambulator,* fără riscuri, reducînd astfel durata spitalizării și creînd condiții propice recuperării și resocializării mai rapide a bolnavului.

b) *Tranchilizantele (anxioliticele)* sînt o grupă chimic eterogenă care se caracterizează printr-un efect predilect de supresie a anxietății, a tensiunii emoționale și a expresiei lor somatice, respectiv de relaxare, calmare sau liniștire psiho-motorie. Spre deosebire de hipnotice, în dozele uzuale tranchilizantele nu induc (decît în mod secundar sau indirect) somnul, potențîndu-l sau favorizîndu-l mai ales prin acțiunea lor de calmare și liniștire generală. De neuroleptice se deosebesc prin aceea că sînt lipsite de efecte secundare de tip extrapiramidal și vegetativ. Au indicații în stările de trac și toate afecțiunile psihice nepsihotice (nevroze, tulburări de comportament, caracter și personalitate, sindroame psiho-organice), somatice și psiho-somatice, deoarece au efecte favorabile asupra anxietății, angoasei, fricilor, tracului, hipersensibilității și labilității emoționale și neurovegetative, instabilității psiho-motorii, impulsivității, irascibilității, agresivității, crizelor coleroase, spasmelor musculare de origine centrală (chiar și a crizelor epileptice). În plus, sînt bine tolerate avînd puține contraindicații. De reținut însă riscul apariției unor grave stări confuzionale în cazul ingestiei concomitente de alcool și faptul că adesea determină o scădere a capacității de concentrare a atenției, a promptitudinii, vitezei de reacție și preciziei răspunsurilor neuromotorii, a mobilității psihice generale (pînă la somnolență) reducînd astfel nivelul performanțelor motorii și psihice. Se citează și posibilitatea apariției unor manifestări alergice (Milner, 1977 ; Blatchley, 1977), a leucopeniei, a crizelor epileptice (la întreruperea bruscă a tratamentului), iar în cazul administrării sale la gravide — a malformațiilor congenitale (Saxen și Saxen, 1975 ; Safra și Oakley, 1975) și hipotoniei musculare la nou-născut (Gilbert, 1977). Ca regulă generală se recomandă administrarea cu prudență înaintea vîrstei de 6 ani. Riscurile apariției fenomenelor de obișnuință și chiar de dependență impune prudență în administrarea pe perioade îndelungate de timp și, de asemenea, grija de a nu întrerupe brusc tratamentul.

Mecanismele de acțiune ale medicației anxiolitice sînt insuficient cunoscute și în mare parte ipotetice. Se admite (Müller, 1981) că intervin asupra receptorilor cerebrali, în special benzodiazepinici, prin intermediul cărora determină creșterea sensibilității receptorilor GABA-ergici.

Numărul foarte mare al produselor comercializate și faptul că diferențele între eficacitatea clinică a multora din ele sînt minime ne fac a reține doar pe cele mai uzuale.

Derivații de propandiol. Dintre aceștia cel mai cunoscut este *meprobamatul* (Meprobamat, Andaxin, Carbaxin). Se prezintă sub formă de tablete a 400 mg. Foarte bine tolerat, dă rar greață, diaree, vărsături sau somnolență diurnă. Ușurința cu care duce la obișnuință și chiar dependență i-a restrîns mult utilizarea altă dată foarte largă. Doze uzuale :

copii sub vîrsta de 6 ani — 100 mg de 2—3 ori pe zi ; între 6 și 10 ani cîte 200 mg de 2—3 ori pe zi ; peste 10 ani cîte 300—400 mg de 2—3 ori pe zi.

Derivații de difenil-metan sînt reprezentați în special de *hidroxizin* (Hidroxizin, Atarax). Se prezintă sub formă de tablete a 25 mg și de fiole de 2 ml (conținînd 100 mg substanță activă). Alături de efectele anxiolitice are și o importantă acțiune antispastică și antihistaminică, motiv pentru care între indicațiile de elecție se înscriu : nevroze și tulburări nevrotice din cadrul afecțiunilor somatice, însoțite de importante tulburări neurovegetative. Foarte bine tolerat, dă foarte rar somnolență sau uscăciune a mucoaselor ; potențează efectul anticoagulantelor de tipul dicumarolului. Dozele uzuale : copii sub vîrsta de 6 ani — 10 mg de 2—3 ori pe zi ; între 6 și 10 ani — 25 mg de 2—3 ori pe zi ; peste 16 ani — 25—50 mg de 2—3 ori pe zi.

Derivații de benzodiazepine sînt cei mai numeroși (peste 35 de produși) și cei mai larg utilizați astăzi pentru calitatea bună a efectelor anxiolitice, miorelaxante, antiepileptice și, uneori, hipnotice.

Clordiazepoxid (Napoton, Elenium, Librium) se prezintă sub formă de tablete de 10 mg. Face parte din tranchilizantele cu foarte largă utilizare avînd bune efecte anxiolitice, miorelaxante, sedative și slab antiepileptice. Are de aceea o largă utilizare fiind recomandat mai ales în nevroze motorii, logonevroze, spasme musculare centrale, la epileptici și în sindroamele psiho-organice. Este foarte bine tolerat determinînd rar somnolență, grețuri sau fenomene alergice rapid reversibile. Se administrează pe cale bucală în doze uzuale de : copii sub vîrsta de 6 ani — 2 mg de 2—3 ori pe zi ; între 6 și 10 ani — 5—10 mg de 2—3 ori pe zi ; peste 10 ani, 10—20 mg de 2—3 ori/zi.

Diazepam (Diazepam, Faustan, Seduxen, Valium) se prezintă sub formă de tablete (de 2 și 10 mg) și fiole de 2 ml, pentru injecții i.m. sau i.v., a 10 mg substanță activă. Are efecte clinice asemănătoare cu ale clordiazepoxidului și ca atare acoperă toate indicațiile acestuia. Este însă de 5 ori mai puternic ca tranchilizant și de 10 ori — ca antiepileptic (Predescu, 1976) ; se remarcă și prin acțiunea foarte bună în sindromul extrapiramidal neuroleptic, în manifestările coleroase și în epilepsie unde vizează atît crizele (mai ales cele mioclonice, *petit mal* și temporale)[1], cît și tulburările intercritice de comportament și caracter. Forma injectabilă dă bune rezultate în stările de agitație cu agresivitate marcată, iar împreună cu Clonazepam reprezintă formula terapeutică de elecție a *status*-ului epileptic. În general este foarte bine tolerat. La copilul mic implică însă riscul depresiei funcției respiratorii, bronhoplegiei și complicațiilor bronhopneumonice, motiv pentru care se administrează cu atenție. Dozele uzuale sînt de 0,10 mg/kg/zi, divizat în 3—4 prize. Soluția injectabilă nu se va amesteca cu alte medicamente, existînd riscul precipitării și inactivării substanței.

Oxazepam (Oxazepam, Adumbran, Anxiolit, Praxiten), se prezintă sub formă de tablete a 10 mg. Are acțiune anxiolitică, simpaticolitică și ușor miorelaxantă. Se remarcă însă și pentru efectul hipnotic, făcînd parte din medicamentele considerate a induce un somn fiziologic.

---

[1] vezi și cap. 1.4.

Este unul din cele mai bine tolerate benzodiazepine, fiind indicat în toate manifestările nevrotice și nevrotiforme însoțite de insomnie și tulburări vegetative intense. Dozele uzuale sînt de 0,05—0,1 mg/kg/zi, administrate în 2—3 prize.

Medazepam (Rudotel, Anxitol, Medazepam, Nobrium) se prezintă sub formă de tablete a 10 mg. Este un tranchilizant și un echilibrant neurovegetativ foarte bun. Are de aceea indicații de elecție în patologia psihosomatică și tulburările psihice din cadrul afecțiunilor somatice în care sînt prezente manifestări neurovegetative bogate. Toleranța este foarte bună, se administrează în doze de 0,1 mg/kg/zi, divizate în 3—4 prize.

Între anxioliticele moderne se înscriu și unele substanțe din seria *beta*-blocantelor (Propranolol, Oxprenolol). Acționînd central, dar mai ales prin intermediul reducerii corespondentelor somatice ale anxietății, *beta*-blocantele au avantajul de a nu diminua nivelul performanțelor intelectuale ceea ce le face indicate și în stările de trac sau timiditate exagerată. Au însă dezavantajul inducerii depresiei sau al accentuării unei astfel de tulburări.

c) *Hipnoticele* se caracterizează prin acțiune direct supresivă asupra vigilității avînd astfel ca efect principal inducerea stării de somn. Cuprind larga gamă a preparatelor barbiturice și nebarbiturice cu acțiune hipnotică : Fenobarbital, Ciclobarbital, amital sodic, cloralhidrat, glutetimidul (Noxiron), Nitrazepam și sărurile de brom. Fiind bine cunoscute datorită largii lor utilizări în pediatrie nu vom insista asupra lor. Menționăm doar amitalul sodic, care — sub formă de soluție injectabilă 2—5% — se utilizează cu foarte bune rezultate în stările de inhibiție catatonică și stupor depresiv ; se administrează intravenos, foarte lent (după 10—15 minute de la injectarea unei fiole de Cofein natriu benzoic care are rolul de a combate efectul hipnotic al amitalului și de a împiedica pe bolnav să adoarmă), pînă se obține o stare de relaxare generală și ușoară euforie.

d) Regulatoare ale dispoziției — vezi „Timoizoleptice".

B) Psihoanalepticele cuprind psiholepticele care au o acțiune antidepresivă și de stimulare a activității psihice (psihostimulante și nooanaleptice).

a) *Antidepresivele* (timoleptice și timoanaleptice) (tabelul 2.11) sînt recomandate în toate afecțiunile psihice sau somatice în care depresia (endogenă sau exogenă) de intensitate psihotică sau nevrotică este manifestă ; sînt folosite, cu rezultate bune, și în enurezis, sindroame obsesive-fobice, crize de panică sau stări de inhibiție catotonică. Din păcate, din larga gamă de preparate (peste 50), nici unul nu oferă garanția unui efect sigur, nu acționează suficient de prompt și nu este lipsit de fenomene adverse importante sau de riscul unor consecințe grave în caz de supradozaj. Într-adevăr, antidepresivele au nevoie de o perioadă lungă (3—14 zile) pînă la apariția efectului terapeutic, iar supradozajul accidental sau voluntar (adesea întîlnit la depresivi), neavînd un tratament specific, este urmat de consecințe grave adesea letale ; de asemenea, în doze terapeutice, antidepresivele induc numeroase efecte adverse care impun prudență în utilizarea lor. De aceea

Tabelul 2.11.

Principalele preparate antidepresive

Grupa	Denumirea comercială	Denumirea internațională	Mod de prezentare	Doze uzuale (orientativ)
Triciclice				
Derivați de dibenzazepin				
	Antideprin Imipramina Imizin	Imipraminum	tb. 25 mg fiole 2 ml=25 mg (i.m.)	5—10 ani : 10—50 mg/zi 10—14 ani : 25—75 mg/zi 14—18 ani : 50—100—150mg/ /zi
	Melipramin Tofranil Anafranil Hydiphen	Clomipraminum	tb. 10 și 25 mg fiole 2 ml. = 25 mg (i.m.)	5—10 ani : 10—30 mg/zi 10—14 ani : 20—75 mg/zi 14—18 ani : 50—100 mg/zi
	Herphonal Sapilent Surmontil	Trimipraminum	tb. 25 mg	5—10 ani : 25—75 mg/zi 10—14 ani : 50—100 mg/zi 14—18 ani : 75—150 mg/zi
Derivați de dibenzocicloheptadiene				
	Amitriptilină Laroxyl Saroten Teperin Triptizol	Amitriptylinum	tb. 25 mg fiole 2 ml=50 mg	5—10 ani : 10—50 mg/zi 10—14 ani : 25—75 mg/zi 14—18 ani : 50—100 mg/zi
	Nortriptilină Nortriptilin	Nortriptylinum	tb. 10 mg	5—10 ani : 5—20 mg/zi 10—14 ani : 15—30 mg/zi 14—18 ani : 20—40 mg/zi
Derivați de dibenzoxepină				
	Aponal Sinequan	Doxepinum	tb. 25 mg	5—10 ani : 10—50 mg/zi 10—14 ani : 25—75 mg/zi 14—18 ani : 50—100 mg/zi
Tatraciclice				
Derivați de dibenzociclooctadienă				
	Ludiomil	Maprotilinum	tb. 10; 25; 50; 75 mg și 100 mg fiole: 2 ml= 25 mg (i.m., i.v.) sol. 2% (1 pic.= 1 mg)	1—2 mg/kg/zi
Derivați piperazino-azepinici				
	Lerivon Miansan Tolvon	Mianserinum	tb. 10 și 30 mg	5—10 ani : 10—30 mg/zi 10—14 ani : 20—40 mg/zi 14—18 ani : 30—90 mg/zi
Biciclice	Vivalan	Viloxazinum	tb 100 mg	5—10 ani : 25—50—75 mg/zi

nu sînt puţini autorii care recomandă *a nu se administra la copii sub vîrsta de 6 ani.*

Variabile ca frecvenţă şi gravitate în funcţie de preparat şi toleranţă individuală, efectele adverse cele mai obişnuite sînt : uscăciune a gurii, constipaţie, hiperhidroză, tulburări de acomodare oculară, hipotensiune, tahicardie sinusală, tulburări de repolarizare la nivelul miocardului, tulburări de conducere atrio-ventriculară, bloc de ramură, tremor al extremităţilor, dizartrie, tulburări de micţiune, amenoree, nelinişte, astenie, somnolenţă, fenomene hepato- şi cardiotoxice, scăderea pragului convulsivant cerebral, stări confuzionale, reacţii alergice sau de intoleranţă, depresia funcţiei hematopoietice, anemii hemolitice. De aceea se contraindică sau se administrează cu mare prudenţă la epileptici, copii cu afecţiuni cardiace, hepatice, renale sau sanguine.

Nu poate fi vorba de o ipoteză unitară în ceea ce priveşte modul de acţiune al antidepresivelor : este vorba de acţiuni atît centrale cît şi periferice (Richardson, 1982) constînd în blocarea creşterii nivelului noradrenalinei şi serotoninei cerebrale, diminuarea sensibilităţii receptorilor $alfa_1$ şi $alfa_2$ adrenergici, ca şi a celor muscarinici şi histaminici H_1, acţiuni care stau la baza nu numai a efectului terapeutic, ci şi a numeroaselor fenomene adverse.

Clasificare. O sistematizare sintetică, cuprinzătoare şi practică le împarte în trei grupe :

— *IMAO* sau *inhibitorii de monoaminoxidază* (Iproniazid, Isocarboxid, Nialamid, Tranicipromine etc.), larg utilizaţi altădată ca urmare a acţiunii antidepresive bune şi a efectului psihoton (adesea extrem de util în practică), cunosc astăzi un continuu declin. Faptul se datorează accidentelor hepatotoxice şi polinevritice, riscurilor legate de hipotensiune sau de crizele imprevizibile de hipertensiune, ca şi restricţiilor pe care le impun asocierea lor cu preparate simpaticomimetice, neuroleptice, anxiolitice sau antidepresive de alt tip.

— *Antidepresive triciclice,* grupa cea mai bogat reprezentată şi — datorită eficienţei dar mai ales toleranţei mult mai bine decît a IMAO — cea mai larg utilizată astăzi.

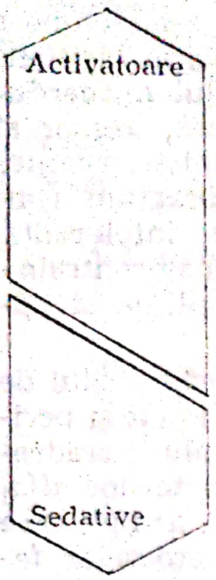
— *Antidepresive noi*, aşa-numite „a doua generaţie“, ce includ derivaţi biciclici (Viloxazin), tetraciclici (Mianserin, Ludiomil) sau cu alte structuri chimice (Nomifensin, Trazadone). Cu toate că sînt mai puţin active decît imipramina (antidepresivul triciclic de referinţă) se remarcă prin efect terapeutic mai rapid, manifestări adverse reduse şi, unele din ele, prin acţiune psihotonă evidentă. Mai noi fiind, există încă puţine date privind utilizarea lor la copii.

Astăzi, pentru acţiunea lor antidepresivă, se folosesc cu bune rezultate şi unele neuroleptice mai noi (Sulpirid, Carpipramin), carbamazepina şi chiar sărurile de litiu.

Considerente practice pun astăzi în valoare şi sistematizările care clasează sau ordonează antidepresivele în funcţie de potenţialul lor sedativ sau activator (tabelul 2.12). Ele permit alegerea cu uşurinţă a antidepresivului sedativ în cazul depresiilor agitate, respectiv a celor activatoare în formele inhibate de boală ca şi evitarea administrării seara a timoanalepticelor cu acţiune stimulatoare.

Tabelul 2.12

Medicamente antidepresive [1]



- — Inhibitori de monoamino-oxidază (IMAO)
- — Nomifensin (Alival)
- — Disipramin (Pertofran)
- — Nortriptilin (Nortrilen, Nortriptilină)
- — Viloxazine (Vivalan)
- — Sulpirid (Dogmatil, Meresa)
- — Clomipramine (Anafranil, Hydiphen)
- — Imipramin (Antideprin, Tofranil)
- — Dibenzepin (Noveril)
- — Fluvoxamin (Fevarin)
- — Lofepramin (Gamonil)
- — Mianserin (Tolvon, Lerivon)
- — Maprotilin (Ludiomil)
- — Melitracen (Trausabun)
- — Trimipramil (Herphonal, Sapilent, Surmontil)
- — Amitriptylin-N-oxid (Equilibrin)
- — Amitriptylin (Amitriptilină, Teperin, Triptizol, Saroten, Laroxyl)
- — Doxepin (Sinequan, Aponal)

---

[1] După Laux (1985), modificat. În paranteză, denumirea comercială.

b) *Psihostimulante* și *nooanaleptice*, cuprind substanțe cu acțiune centrală al căror efect principal constă în creșterea gradului de vigilitate, îmbunătățirea acuității percepțiilor și activității funcțiilor mintale superioare, scăderea senzației de oboseală și nevoii de somn, respectiv îmbunătățirea performanțelor și randamentului intelectual. Acționează complex ca factori dinamogeni, de stimulare, trofici, protectivi de tonifiere sau de reglare metabolică și creștere a capacității funcționale a celulei nervoase. Psihostimulantele acționează rapid, influențînd psihismul chiar și la subiecții normali; nooanalepticele au un efect lent, progresiv, antrenînd îmbunătățirea funcțiilor psihice în special în cazul existenței unui deficit.

Psihostimulantele, în funcție de structura chimică, se împart în:

— Derivați amfetaminici: sînt substanțe opuse hipnoticelor prin efectul lor predilect de stimulare (mai ales a vigilității) și de combatere a somnului. Unele se însoțesc de efecte simpaticomimetice mai mult sau mai puțin importante. De asemenea cele mai multe implică riscul abuzului și farmacodependenței, motiv pentru care unele sînt trecute în categoria medicamentelor cu regim special de utilizare (regim de stupefiante). Au o largă utilizare în practică. Cele clasice (cofeina, adrenalina, efedrina, noradrenalina) sînt bine cunoscute pentru efectele lor analeptic general și ca antidot al intoxicațiilor acute cu substanțe cu acțiune inhibitoare. Cele mai noi (tabelul 2.13) iau din ce în ce mai mult locul primelor în tratamentul stărilor de surmenaj, astenie și inhibiție psihică, nevrozelor cu componentă asteno-depresivă, narcolepsiei, sindroamelor hiperkinetice și de deficit psihic. Se mai indică în enurezis nocturn sau în cura neuroleptică în scop de contracarare a efectelor sedative. Pot produce insomnie (nu se administrează seara decît dacă se dorește superficializarea somnului), instabilitate psiho-motorie, anorexie, convulsii și — în funcție de importanța fenomenelor simpaticomimetice — tahicardie, palpitații, aritmii, hipertensiune, tulburări vasomotorii.

— Psihostimulante neamfetaminice sînt variate ca structură chimică. Unele (ficrotoxina, sulfat de stricnină, Ahipnon) se indică doar uneori, în cazul intoxicațiilor acute cu substanțe inhibitoare ale sistemului nervos ; altele (acid glutamic, acid aspartic, vitamină C, vitamine din grupul B, lecitină etc.) se utilizează, singure sau în combinații cu alte substanțe, pentru intervenția lor favorabilă în metabolismul celulei nervoase și creșterea randamentului său funcțional. La acestea trebuie adăugat piritinolul (Encephabol, Enerbol, Piritinol) care, printr-o acțiune de reglare și activare a metabolismului neuronal, are efecte favorabile asupra tulburărilor de memorie, intensifică starea de veghe și diminuă senzația de oboseală psihică.

Nooanalepticele (tabelul 2.13) sînt substanțe ce intervin în special în metabolismul dereglat al celulei nervoase, echilibrîndu-l ; au de aceea indicații mai ales în sindroamele psiho-organice acute sau cronice (stări comatoase și precomatoase, demențe, întîrzieri în dezvoltarea psihică, cerebrastenii posttraumatice), dar și în tulburări nevrotice sau psihotice psihogene sau endogene.

c) Psihodislepticele sau psihedelicele (mescalina, psihocibina, LSD, morfina și derivații de opiu, alcoolul, eterul etc.) constituie un grup eterogen de substanțe cu efect halucinogen și destructurant psihic. Fără calități terapeutice, sînt folosite mai ales în scopul producerii psihozelor experimentale. Duc la stări de dependență (toxicomanii).

D) Psiho-izolepticele (stabilizatoarele psihice) sînt reprezentate de *sărurile de litiu*. Deniker și Loo (1978) plasează sărurile de litiu în două grupe distincte, cea a reglatorilor timiei (psiholeptice) și cea a timo-izolepticelor. Aceasta deoarece sărurile de litiu asociază la acțiunea antimanică foarte bună și uneori antidepresivă (timonormalizatoare — Schou, 1963) și pe cea timostabilizatoare (Klein, 1970), respectiv cu prevenire a recăderilor în special în cazul stărilor afective endogene. Constituie astfel primul mijloc chimioterapic cu acțiune profilactică autentică. Au indicații de elecție în : tratamentul stărilor maniacale (singure sau în asociere cu neurolepticele) ; profilaxia tulburărilor afective bipolare și stărilor hipomaniacale cu sau fără interferențe depresive (diminuă frecvența, intensitatea și durata recăderilor și, de asemenea, îmbunătățește calitatea remisiunilor).

Se mai pot încerca, uneori, cu foarte bune rezultate, în :

— tratamentul depresiei (mai ales la pacienții cu antecedente hipomaniacale sau cu antecesori suferind de forme bipolare de boală afectivă primară) ;

— profilaxia bolii afective primare (forma monopolar-depresivă) ;

— tratamentul — în asociere cu medicația neuroleptică — și profilaxia recăderilor psihozelor schizo-afective, forma maniacală (Goodnick și Maltzer, 1984) ;

Tabelul 2.13.

Principalele psihostimulante şi nooanaleptice

Grupa	Denumirea comercială	Structura chimică	Mod de prezentare	Doze zilnice (orientative)	Efecte simpatico-mimetice
Psihostimulante					
Amfetaminice					
	Benzedrina[1] Aktedrin Ortredrin Psychoton	Amfetaminum	tb. a 3 mg	1—6 mg/zi	Importante
	Centedrin[1] Meridilum[1] Ritalin	Methilphenidatum	tb. a 10 mg	5—20 mg/zi	Reduse
	Lidepran	Levofacetoperane	tb. a 5 şi 20 mg	2,5—15 mg/zi	Reduse
Neamfetaminice					
	Piritinol Encephabol Enerbol	Piritinolum	tb. a 100 şi 200 mg sirop 5 ml=100 mg fiole a 2 ml = 200 mg inj. i.v. sau perfuzie	50—40 mg/zi	—
Nooanaleptice					
	Meclofenoxat Lucidril	Centrofenoxenum	tb. a 100 mg	100—400 mg/zi	—
	Piracetam Nootropil Nootrop Normabrain	Piracetam	tb a 400 şi 800 mg fiole a 5 ml= 1 g inj. i.v.	0,4—2 g/zi	—

---

[1] Produs supus regimului stupefiantelor.

— instabilitatea emoţională (Rifkin şi colab., 1972), comportamentul agresiv la copil şi adolescent (Siassi, 1982; Vetro şi colab., 1981, 1985), sindromul hiperkinetic (Whitehead, 1970; Greenhill şi colab., 1973), mai ales la copiii proveniţi din părinţi suferind de psihoză maniaco-depresivă sensibilă la tratamentul cu litiu (Dyson şi Barcay, 1970) sau în autismul infantil.

Se cunoaşte foarte puţin în ceea ce priveşte modul în care acţionează litiul. Faptul că este un ion monovalent cu sarcină pozitivă care se aseamănă şi se comportă ca şi cel de natriu face să se presupună că poate interveni prin multiple căi în metabolismul mediatorilor şi enzimelor cerebrale. Avînd o eficienţă terapeutică superioară neurolepticelor în domeniile în care are indicaţii de elecţie, litiul are şi avantajul absenţei fenomenelor sedative şi de impregnare medicamentoasă caracteristice primelor, fapt care-i asigură o largă utilizare. Nu este însă lipsit de dezavantaje. Acestea sînt legate, în primul rînd de *administrarea greoaie*, deoarece efectul terapeutic este strîns legat de condiţia menţinerii sub un control riguros a unei concentraţii serice de 0,8—1,20 mEq/l pentru tratamentul stărilor acute şi de 0,5—0,8 mEq/l în scop profilactic. Dozarea litiului (în ser, hematii sau salivă) cere o dotare corespunzătoare şi impune control: la început săptămînal și apoi, după realizarea unei concentrații stabile, la 1—2 luni. Rigurozitatea monitorizării litemiei este impusă și de decalajul prea mic dintre concentrația serică terapeutică activă și cea care implică apariția fenomenelor toxice (peste 2 mEq/l) constînd din : vărsături, diaree, tulburări de vorbire, ataxie, somnolență, convulsii, comă și chiar *exitus*. Faptul că nu există antidot specific în intoxicația acută (voluntară sau accidentală) cu litiu o face și mai mult de temut și trebuie știut că, în formele grave (litemie peste 4 mEq/l), doar hemodializa mai poate oferi o șansă bolnavului. În al doilea rînd, administrarea litiului implică și riscul apariției unor *fenomene secundare*. Cele mai multe sînt lipsite de gravitate diminuînd ca intensitate sau dispărînd în timp sau ca urmare a reducerii nivelului litemiei. Ele constau în : sete exagerată, poliurie, tremor fin al extremităților (dispar după administrare de propranolol), diaree, senzație de oboseală, edeme, mioclonii. Incidența lor este în funcție de doză, de toleranță individuală și stadiu evolutiv al bolii. Toleranța la litiu este mai bună la copii decît la adulți (Schou, 1971), în fazele acute ale bolii decît în cele de remisie (Fieve, 1980). Ea scade în cazul dietelor sărace în sare. Alte fenomene secundare cum sînt gușa (5—15⁰/₀ din cazuri), diskinezia tardivă, dar mai ales nefroza, sînt mai grave și apar mai rar (doar în cazul tratamentelor de durată).

Obișnuit, litiul se administrează sub formă de carbonat (tablete de 250 sau 295 mg), dar și de acetat, citrat, gluconat sau glutamat. Se contraindică în cazul prezenței unor afecțiuni renale și cardiovasculare, în diabet (insipid sau zaharat), la epileptici, hipotiroidieni, în miastenie sau la gravide. De asemenea, se va evita asocierea sa cu Haloperidol, existînd riscul unor complicații grave.

Tratamentul se începe administrînd 500—900 mg/zi, repartizate în trei prize sub control clinic (apariția de fenomene secundare) și al litemiei, în funcție de care se ajustează dozele astfel încît să se obțină o concentrație serică terapeutic activă relativ stabilă. Ulterior controlul se efectuează la 1—2 luni interval sau cu ocazia unor afecțiuni intercurente, a administrării de diuretice sau a modificărilor survenite în dozajul zilnic.

2.12.3.2. TERAPIA ELECTROCONVULSIVANTĂ

A fost introdusă de către Cerletti și Bini în 1937 și constă în producerea, în scop terapeutic, a unor convulsii generalizate cu ajutorul curentului electric. Se utilizează aparate speciale cu ajutorul cărora, prin intermediul a doi electrozi plasați cîte unul pentru fiecare regiune temporo-frontală, se aplică timp de 0,3—0,5 secunde un curent de 80—130 V și 50—250 mA.

Se folosește relativ rar la copil și numai după vîrsta de 10—12 ani. Și-a redus mult aria indicațiilor odată cu diversificarea psihotropelor, cu toate că, așa cum subliniază Weiner (1984) într-un articol de sinteză, nu există date concludente care să susțină temerile privind apariția unor tulburări cerebrale ireversibile în urma tratamentului electroconvulsivant. Rămîne superioară ca eficiență prin comparație cu chimioterapia în tratamentul depresiei (Avery și Winokur, 1977 ; Avery și Lubrano, 1979 ; Scover și Kilimann, 1980), catatoniei și psihozelor schizo-afective (Reis și colab., 1981). Are indicații de elecție în psihozele endogene rezistente la medicație.

Mecanismele prin care-și exercită efectul terapeutic sînt încă neclare. Se consideră totuși că nu curentul electric contează, ci starea de comă pe care acesta o produce și, în special, durata acesteia (Malitzky, 1978, 1981 ; Fink, 1980 ; Kramer, 1983) care nu trebuie să fie sub 50 secunde (ar determina modificări la nivelul mediatorilor diencefalici răspunzători, la rîndul lor, de acțiunea terapeutică).

Terapia electroconvulsivantă se aplică numai bolnavilor indemni din punct de vedere somatic. Tratamentul se face dimineața, pe nemîncate. Pacientul este pus mai întîi să-și golească vezica urinară, apoi este așezat în decubit dorsal pe un pat moale, pentru a-l feri de riscul loviturilor posibile în timpul convulsiilor generealizate. De asemenea, pentru a preveni mușcarea limbii și luxația mandibulei, trebuie avut grijă să se fixeze o bucată de cauciuc între dinți și să se imobilizeze cu mîna maxilarul inferior. După tratament, bolnavul are o perioadă scurtă de somn și apoi de amnezie tranzitorie. În general se recomandă efectuarea a 6—12 ședințe (cîte 3—4 pe săptămînă), chiar dacă efectul apare adesea după primele electroșocuri.

Riscul unor luxații și fracturi, nevoia de a diminua numărul contraindicațiilor și, nu în ultimul rînd, dorința de a face tratamentul mai ușor acceptat au impus apariția unor metode mai moderne cum sînt cea a electroșocului unilateral (interesînd un singur emisfer), dar mai ales a electroșocului controlat (sub anestezie generală, protecție de substanțe curarizante și respirație asistată, eliminîndu-se astfel contracțiile musculare).

2.12.3.3. INSULINOTERAPIA (CURA SAKEL)

Introdusă în 1935 de către Sakel, constă în producerea unor șocuri umede, dar mai ales de come hipoglicemice, cu ajutorul injecțiilor de insulină. Și-a pierdut mult din interes odată cu apariția neurolepticelor. Aceasta și ca urmare a caracterului său prea laborios, nevoii de supraveghere nemijlocită îndelungată a bolnavului și riscurilor, unele de temut (accidentele epileptice, spasmul glotic, edemul pulmonar acut, șocul prelungit și recăderile hipoglicemice ce pot apărea în cursul după-amiezii la bolnavii care nu s-au alimentat suficient). Continuă să fie indicată mai ales în psihozele schizofrenice formele apato-abulice și pseudonevrotice rezistente la tratamentul medicamentos, și numai dacă nu există afecțiuni somatice sau neurologice concomitente.

Dimineața, pe nemîncate, se administrează insulină începînd cu 4—8 unități (prima zi), crescînd progresiv cu cîte 8—10 unități de la o zi la alta. La 3—4 ore de la injectarea insulinei se dă bolnavului să mănînce dulciuri, avînd grijă să primească o cantitate de glucide egală în grame cu de două ori numărul unităților de insulină administrate. Din momentul în care s-a obținut șocul umed sau starea de comă (în jur de 50—80 unități de insulină) se continuă cu aceeași doză pînă la efectuarea numărului necesar de șocuri. Scoaterea din comă se începe după 15—20 de minute de la instalarea ei și se efectuează cu glucoză hipertonă administrată lent i.v., pînă ce bolnavul este capabil să se alimenteze normal conform regulii de mai sus.

2.12.3.4. PRINCIPII ȘI METODE DE TRATAMENT PSIHOLOGIC

MILEA ȘTEFAN, IONESCU AURELIA

În condițiile actuale, de recunoaștere unanimă a caracterului plurifactorial al etiologiei bolilor psihice, *metodele psihologice de tratament* constituie o latură importantă a intervenției medicului în terapia pedopsihiatrică, instrumente care completează în mod salutar demersul psihofarmacologic sau recuperator. Fie că însoțesc în mod implicit relația medic-pacient, fie că sînt aplicate în mod sistematic, singure sau prin combinare cu tratamentele biologice, psihoterapiile actuale s-au impus ca metode eficiente a căror utilizare conferă nota de modernitate și progres oricărei practici pedopsihiatrice.

În sens larg, psihoterapia se definește ca „tratament al problemelor emoționale, mentale și psihomatice prin metode psihologice" (Noyes și Kolb, 1975). Această definiție specifică faptul că atît tulburările tratate, cît și tehnicile psihoterapiei sînt de natură psihologică. Faptul este semnificativ, întrucît, într-adevăr, indiferent de specificul metodelor utilizate și de caracterul obiectivelor terapeutice vizate, orice psihoterapie se fondează pe prezumția teoretică a *rolului unor factori psihologici în etiologia* sau *evoluția* bolii psihice la copil.

Într-o manieră mai precisă, psihoterapia trebuie definită ca „exercitarea unor influențe sistematice, asupra unor subiecți sau grupuri mici, care se realizează :

— pe baza unui sistem teoretic cu privire la dezvoltarea normală și geneza psihopatologiei ;

— pe calea personalității, mijlocind stabilirea unui contact, în special verbal, cu bolnavul ;

— prin aplicarea unor tehnici distincte, care pot fi învățate, în scopul de a trata unele tulburări, în etiologia cărora sînt implicați factori psiho-sociali" (G. Ionescu, 1976).

Multitudinea aspectelor definitorii pentru psihoterapie, ca teorie și activitate practică, este în mod nuanțat sintetizată de caracterizarea generală a psihoterapiei de către P. B. Schneider (1976). Ca urmare a efortului de a circumscrie paradigmele unei teorii generale a psihoterapiei, Schneider conchide : „Psihoterapia este o *metodă medicală* de tratament al *tulburărilor fizice și psihice* datorate conflictelor psihice conștiente și inconștiente nerezolvate, care necesită din partea pacientului o angajare voluntară, dorința și posibilitatea de a stabili cu terapeutul o *relație interpersonală* subiectivă particulară, numită *relație psihoterapeutică,* relație care permite stabilirea unui *proces psihoterapeutic* în cadrul căruia *limbajul* intervine ca mod preferențial de comunicare. Scopul psihoterapiei este de a permite pacientului rezolvarea propriilor probleme".

O atitudine psihoterapeutică implicită și utilizarea propriei persoane ca factor terapeutic constituie un aspect indispensabil al personalității pediatrului și unul din elementele importante ale măiestriei sale profesionale. Spre deosebire însă de relația *medic-pacient* (structurată adesea în mod spontan, nonreflexiv și avînd efecte parțial necontrolate), *psihoterapia* se definește ca activitate *sistematică,* instituită în mod conștient, planificat, cu scopul bine circumscris al producerii unor *schimbări durabile* ale comportamentelor anormale ca efort de a exercita o influență corectoare, prin metode psihologice.

Clasificarea principalelor metode de psihoterapie utilizate în pedopsihiatrie se bazează pe două criterii majore : sistemul teoretic și conceptual care fundamentează explicația psihopatologică și conferă specificitate tehnicilor utilizate ; numărul pacienților incluși în psihoterapie. Un criteriu secundar îl constituie vîrsta pacienţilor, factor care determină anumite modificări de tehnică, în interiorul aceleiaşi metode.

Luînd în consideraţie cele două criterii majore de clasificare, principalele sisteme psihoterapeutice sînt : *a) psihoterapiile individuale :* psihoterapii de orientare psihodinamică (psihanaliza copilului ; psihoterapiile de inspiraţie analitică ; psihoterapia non-directivă ; psihoterapia tranzacţională ; psihoterapiile de scurtă durată ; psihoterapia de descărcare ; terapia suportivă) şi psihoterapii comportamentale ; *b) terapia de grup şi psihodrama ; c) psihoterapia de familie.*

La aceste metode, preluate din psihoterapia adultului şi adaptate particularităţilor de vîrstă ale copilului, se adaugă *terapia prin joc*, metodă psihoterapeutică specifică pedopsihiatriei.

Apariţia şi dezvoltarea în timp a psihoterapiei cu copii sînt strîns legate de : evoluţia ideilor asupra psihologiei genetice ; evoluţia cunoaşterii copilului ca pacient psihiatric ; dezvoltarea şi perfecţionarea tehnicilor de psihoterapie cu adulţi şi transpunerea lor în practica pedopsihiatrică.

Prima relatare a unui caz de psihoterapie la copil datează din 1801 şi aparţine lui J. M. Itard care l-a adoptat pe Victor (copilul sălbatic din Aveyron) şi a desfăşurat timp de mai mulţi ani o activitate care poate fi numită psihoterapie în sens larg. Întrucît viaţa de pînă atunci a copilului sălbatic din Aveyron se desfăşurase în condiţii de animalitate, scopurile imediate ale tratamentului său vizau socializarea şi „civilizarea“ lui, activitatea teraputică a lui Itard păstrînd în acest caz, un caracter pregnant educativ.

Epoca modernă a psihoterapiei cu copii începe în anul 1909 cu relatarea de către S. Freud a cazului micului Hans (un copil de 5 ani care prezenta simptome fobice). Tratamentul psihologic al micului pacient s-a desfăşurat prin intermediul tatălui său, care fusese el însuşi analizat de către S. Freud. Succesul terapeutic înregistrat a fost reconfirmat de o evaluare a stării psihice a fostului pacient a lui Freud (1955) cu 17 ani mai tîrziu.

În 1913, S. Ferenczi relatează prima încercare de tratament psihologic *direct* cu un copil, fără folosirea unui intermediar. Concluziile lui S. Ferenczi (1950) privind aplicabilitatea la copii a terapiei analitice folosite cu adulţii sînt însă pesimiste ; aceasta deoarece terapeutul întîmpină dificultăţi în a-l face pe copil să înţeleagă situaţia terapeutică, să participe relatînd visele, făcînd asociaţii libere etc.

Dificultăţile psihoterapiei cu copii au fost depăşite abia după descoperirea faptului că *principalul mijloc de comunicare* la această vîrstă nu este verbalizarea, ci ***jocul liber.*** Prima utilizare a jocului în psihanaliza copiilor cu tulburări emoţionale a fost realizată de W. Hug-Hellmuth (1921). Descoperirea jocului ca mod specific de expresie şi comunicare la copil, a contribuit considerabil la înţelegerea fenomenelor psihice conştiente şi la dezvoltarea tehnicilor de psihoterapie analitică.

Considerînd jocul liber al copilului ca un substitut al asociaţiilor libere ale adultului, M. Klein (1932) a creat o nouă teorie şi tehnică a psihanalizei pentru copii a cărei ipoteză fundamentală o constituie asemănarea dintre structura personalităţii adultului şi cea a copilului. Experienţa în psihoterapia cu copii a determinat-o pe M. Klein să afirme că aceştia sînt analizabili încă din al doilea an de viaţă şi că ei sînt analizabili în aceeaşi măsură ca şi adulţii. M. Klein susţine chiar că în analiza copiilor se poate merge mai în profunzime decît în cea a adulţilor. Experienţa personală redusă nu ne permite să subscriem acestei aserţiuni, dar menţionăm faptul că „deşi criticate, teoriile kleiniene au îmbogăţit înţelegerea fantasmelor copiilor şi psihoticilor“ (N. Dopchie, 1973).

O altă direcţie în psihoterapia cu copii a fost iniţiată de Anna Freud (1926) care şi-a limitat tratamentul la copiii ai căror părinţi fuseseră ei înşişi psihanalizaţi. Anna Freud a fost printre primii care au semnalat importanţa personalităţii părinţilor în psihoterapia cu copii. Ea a considerat că, întrucît la copil influenţa părinților se exercită puternic și în mod constant, iar relația obiectuală are un caracter evolutiv, transferul față de terapeut nu se poate stabili decît în mod parțial și incert.

Dacă pînă în 1954, o trecere în revistă a psihoterapiilor cu copii arată că toate tehnicile folosite aveau la bază teoria psihanalitică, în ultimele decenii la acestea se adaugă grupul *psihoterapiilor behavioriste (comportamentale).* Fundamentul teoretic al psihoterapiei comportamentale poate fi descoperit în formulările empirice și metodologia de cercetare a lui B. F. Skinner (1953).

Paralel cu psihoterapiile individuale de orientare psihodinamică și comportamentală s-au dezvoltat și *psihoterapiile de grup* pentru copii și adolescenți. Terapia de grup a fost introdusă în tratamentul bolilor psihice ale copiilor în 1934 de S. Slavson (1953) ; tehnicile de psihoterapie de grup s-au îmbogățit și diferențiat treptat prin preluarea lor din practica de grup cu pacienți-adulți.

Majoritatea abordării psihoterapeutice utilizate în clinica pedopsihiatrică, indiferent de fundamentarea teoretică și de tehnicile aplicate individual sau în grup, prezintă o trăsătură comună, caracteristică : atît din punct de vedere al istoriei dezvoltării lor, cît și din punct de vedere metodologic, ele provin din teorii și tehnici terapeutice elaborate și aplicate inițial la adulți. Noțiunile și metodele psihoterapiei cu adulți au fost preluate, modificate și completate, în scopul utilizării lor în psihopatologia pediatrică. Sistemele psihoterapeutice astfel construite poartă în multe privințe marca „modelului adultului normal“ și conțin atît însușiri pozitive, cît și deficiențe datorate acestei „paternități“. Sub acest aspect, *psihoterapia de familie* constituie o abordare teoretică și de tratament cu totul originală. Ea a izvorît direct din problematica specifică a psihopatologiei pediatrice și psihologiei clinice a copilului ; deși sistemul teoretic și metodologia psihoterapiei de familie sînt încă în curs de elaborare și validare, există de pe acum dovezi evidente ale eficienței și largii aplicabilități a acestei noi abordări psihoterapeutice.

Terapia prin joc constituie o metodă de tratament psihologic specifică pedopsihitriei ; fondată pe cunoașterea clinică a particularităților de vîrstă ale copilului și pe valorificarea specificului relației medic-pacient în psihopatologia pediatrică.

Psihoterapiile individuale.

A) Psihoterapiile de orientare psihodinamică.

În epoca actuală, cadrul teoretic și observațiile metodologice ale psihologiei dinamice constituie sistemul de referință al celor mai multe metode de psihoterapie la copil. În mod explicit sau implicit, recunoscînd deschis sau disimulînd influențele psihologiei dinamice, acestea utilizează principiile epistemice și tehnicile descoperite de S. Freud și succesorii săi.

Așa cum a fost elaborată și dezvoltată de către S. Freud, *psihologia dinamică* se sprijină pe mai multe concepte-cheie care descriu structura aparatului psihic : noțiunea de inconștient, constructele de *Id (Sine), Ego* (Eu) și *Super-Ego* (Supra-Eu) și dinamica vieții psihice (conflict intrapsihic, mecanisme de apărare ale Eu-lui). Pe măsura avansării în vîrstă procesul dezvoltării psihice se desfășoară printr-o diferențiere progresivă a factorilor psihogenetici de cei psihodinamici. Inițial, copilul este caracterizat printr-o relativă nediferențiere între forțele genetice și cele dinamice ; dezvoltarea proceselor patologice începe odată cu trăirea de către copil a unor experiențe emoționale traumatizante, care au o semnificație particulară și-l afectează în mod nefavorabil. Efectul negativ al unor situații emoționale se poate datori fie naturii, fie intensității evenimentelor trăite. Dacă se produc în stadiile precoce ale dezvoltării psihice, cînd copilul este mai vulnerabil, aceste evenimente pot fi traumatizante și determină complexe, care — fiind nonconștientizate — antrenează o funcționare patologică a mecanismelor de adaptare și apărare. Rezultatul cumulării acestor trăiri este apariția simptomelor, a anumitor *pattern*-uri de comportament care constituie tulburarea emoțională.

Scopul tratamentului analitic este de a permite pătrunderea în conștiință a tendințelor și emoțiilor reprimate. Întrucît *Ego*-ul luptă activ să mențină aceste impulsuri în afara conștiinței, el instituie un sistem de rezistențe și apărări împotriva procesului terapeutic. Aceste fenomene paralele de rezistență și apărare activă se manifestă și față de terapeut, fiind susținute de tendințele de repetiție a ceea ce a fost reprimat sau de existența unor „beneficii secundare", respectiv avantaje reale sau imaginare obținute în timpul și pe seama bolii. În centrul acestor rezistențe la tratament se află funcțiile psihice care facilitează uitarea și repetiția și care îl fac pe pacient să retrăiască anumite sentimente în afara contextului care le-a generat, fără a-și aminti însă semnificația lor. În situația terapeutică, terapeutul devine obiectul acestor sentimente, idei și reacții retrăite, fenomen cunoscut sub numele de *transfer*. În această relație de transfer, asupra terapeutului sînt orientate sentimente pe care pacientul le-a trăit în raport cu persoane semnificative din viața sa și în special cu părinții. Terapeutul încearcă să folosească relația transferențială pentru a releva geneza tulburărilor emoționale ale pacientului ; el formulează interpretări care îl ajută pe pacient să-și înțeleagă conduita actuală pe baza experiențelor trecute. Rezultatul modificărilor terapeutice constă în creșterea controlului conștient asupra proceselor psihice perturbate, reorganizarea structurii personalității și realizarea într-un grad cît mai înalt a potențialului sanogenetic al individului.

a) Inspirate de teoria psihodinamică și psihoterapeutică a lui S. Freud, abordările teoretice și practice ale Annei Freud și Melaniei Klein au exercitat o influență considerabilă asupra dezvoltării majorității psihoterapiilor cu copii. Deși poartă denumirea comună de *analiză a copilului* și își propun aceleași obiective, cele două sisteme terapeutice urmează însă direcții divergente. Scopul analizei copilului este modificarea personalității pacientului, a cărei consecință este ameliorarea sau dispariția simptomelor, ce are loc prin dezvăluirea sistematică a elementelor inconștiente din activitatea psihică și comunicarea lor într-o formă verbală. Se consideră de asemenea că „obiectivul acestei psihoterapii este de a întări *Ego*-ul față de *Super-Ego* pe de o parte și față de impulsurile *Id*-ului pe de altă parte, astfel încît *Ego*-ul să poată funcționa în mod autonom și cu eficiență adaptativă maximă" (S. Kramer și G. Settlage, 1962).

În practica analitică s-a relevat treptat faptul că abordarea copilului trebuie modificată față de cea folosită cu adulții, în direcția adecvării ei la caracteristicile de dezvoltare ale pacientului imatur. Pentru a depăși incapacitatea copilului de a face asociații libere verbale se utilizează comunicarea non-verbală, prin joc și desen, împreună cu unele elemente verbale pe care el le oferă în forma fanteziilor sau a altor tipuri de comunicare. Sub aspectul jocului și al comunicării verbale, tehnicile freudiene și cele kleiniene se deosebesc fundamental în procesul terapeutic. Analistul freudian utilizează în mod extensiv informații obținute de la părinți, școală sau din alte surse și corelează propriile-i interpretări cu datele despre situația de viață a copilului ; dimpotrivă, analistul kleinian se concentrează exclusiv asupra interpretărilor privind activitățile de joc ale copilului.

În timpul şedinţelor de analiză jocul este folosit ca mijloc de a stabili o relaţie cu copilul şi ca instrument de observare a naturii apărărilor, funcţiilor adaptative şi fantasmelor sale. Fenomenele transferenţiale şi rezistenţele sînt interpretate pentru copil în limbajul pe care el este capabil să-l înţeleagă şi în maniera pe care el va fi capabil s-o accepte. Mai ales la copiii preşcolari sau de vîrstă şcolară mică, interpretările sînt frecvent mascate în forma povestirilor, metaforelor sau în formulări la persoana a treia plural („Unii copii sînt...“). Ulterior cînd copilul trece în perioada de latenţă, jocul devine un mod de comunicare mai puţin semnificativ şi posibilităţile mai mari ale copilului de a verbaliza facilitează participarea lui activă la procesul terapeutic. La adolescenţi, tehnica analitică se aseamănă foarte mult cu cea folosită în mod clasic la adulţi.

Deşi psihologia dinamică nu posedă o terapie complet articulată şi unanim acceptată, ea oferă o bază suficient de largă pentru judecăţi empirice inteligibile cu privire la copilărie şi viaţa familială ; prin aceasta, psihanaliza furnizează explicaţii raţionale pentru multe din tulburările emoţionale ale copilului şi constituie fundamentarea teoretică pentru o mare varietate de abordări psihoterapeutice.

b) Psihoterapiile de orientare analitică. Analiza copilului este o metodă extrem de laborioasă cu foarte mari exigenţe faţă de toţi cei care participă la procesul terapeutic (terapeut, copil, părinţi) fapt ce determină limitarea aplicării ei. Pentru cazurile în care, dintr-un motiv sau altul, ea nu poate fi aplicată, se utilizează alte variante de tehnică analitică, fundamentate pe teorii psihodinamice şi intitulate *psihoterapii de orientare analitică*. Fireşte aceste metode sînt edificate pe principii ale psihanalizei şi pe înţelegerea psihanalitică a aspectelor structurale, dinamice şi genetice ale tulburărilor copilului.

În locul materialului obţinut direct de la copil, ca în analiza terapeutică, psihoterapiile de orientare analitică folosesc adesea date obţinute din surse auxiliare, pe baza cărora îşi fondează interpretările. Psihoterapeuţii care adoptă acest sistem, nu-şi propun modificarea integrală a personalităţii pacientului, ci doar intervenţia terapeutică în arii particulare, circumscrise în care, aşa cum arată J. Anthony (1964), interpretările psihanalitice pot avea un efect considerabil, dacă sînt utilizate la momentul oportun.

Caracteristicile de bază comune tuturor psihoterapiilor de inspiraţie analitică sînt : „orientarea spre scop, durata scurtă a curei, utilizarea interpretărilor focalizate, în contextul unui transfer pozitiv“ (A. H. Esman, 1965). În plus, eliberate de canoanele analizei clasice, psihoterapiile de orientare analitică pot fi asociate cu intervenţia activă în mediul pacientului şi pot beneficia de aportul substanţial al părinţilor, care pot fi ei înşişi supuşi tratamentului. Ele sînt indicate în acele tulburări nevrotice şi de comportament ale copilului, care nu sînt atît de grave încît să necesite o cură-tip ; printre cazurile care beneficiază de acest tip de tratament se află reacţiile nevrotice acute (de natură situaţională), tulburările grave de comportament din perioada de latenţă şi în adolescenţă, în care pacientul nu poate face faţă experienţelor analizei clasice, precum şi în tulburări marginale şi psihotice în care, aşa cum arăta B. Rank (1949), „deficienţele extensive ale *Ego*-ului fac imposibilă participarea la o relaţie analitică clasică“.

c) *Psihoterapia non-directivă*, elaborată de C. Rogers (1951), pornește de la ipoteza că în fiecare individ există o puternică forță creatoare care luptă continuu pentru autorealizare, independență, maturitate și autodeterminare și că, dacă acestei forțe i se creează condiții de acțiune, ea poate realiza o adaptare constructivă la orice realitate, oricît de dificilă, cu care se confruntă persoana. În virtutea aderării la acest postulat, psihoterapeuții bazați pe această metodă consideră că rolul lor constă în a elibera la pacient acest element curativ creîndu-i copilului un cadru favorabil dezvoltării. După ce s-a asigurat copilului-pacient un anumit grad de încredere în sine, restul poate fi lăsat pe seama „impulsului spre creștere", a cărui acțiune va face ca pacientul să prefere comportamentul normal (matur), celui anormal (imatur). Principalul factor terapeutic, în această concepție, îl constituie autoexprimarea completă, liberă de orice constrîngere interioară sau exterioară.

d) *Psihoterapia tranzacțională*, elaborată de E. Berne (1964), utilizează un sistem teoretic bazat pe principiile psihologiei dinamice și pe noțiunile de stare a *Ego*-ului, tranzacție, scenariu de viață, în vederea edificării unor demersuri terapeutice asemănătoare cu cele înscrise în metodologia psihoterapiilor de grup. Scopul psihoterapiei prin analiză tranzacțională este „de a stabili comunicarea cea mai deschisă și mai autentic posibilă între componenții afectivi ai persoanei" (E. Berne, 1966). Pentru realizarea acestui obiectiv, reprezentanții terapiei tranzacționale, bazați pe demersuri sistematice succesive, urmăresc : cunoașterea structurii personalității pacientului (în termenii celor trei stări ale *Ego*-ului : parental, adult, copil) ; analiza modului propriu de relaționare a bolnavului cu ceilalți ; definirea atitudinii fundamentale a pacientului față de sine și față de ceilalți. Se consideră că efectele terapiei tranzacționale sînt pozitive, dacă se reușește obținerea unei ierarhizări a stărilor *Ego*-ului, ameliorarea tranzacțiilor și reintegrarea.

e) *Psihoterapiile de scurtă durată (brief therapies)* sînt caracterizate în principal prin : caracterul direct și limitat al scopului, definirea unui domeniu de acțiune care concentrează gîndirea și intervențiile terapeutului și o limitare în timp, cunoscută și acceptată de către toți cei implicați (părinți, copii, terapeuți) încă de la începutul curei. Din aceste caracteristici rezultă cîteva exigențe ale psihoterapiei scurte impuse atît pacientului, cît și terapeutului ; astfel, copilul trebuie să aibă capacitatea și dorința de a stabili o relație cît mai rapidă cu terapeutul, care la rîndul său trebuie să posede deschidere afectivă și capacitate comunicativă. Astfel, pe baza istoricului și a primului interviu, terapeutul trebuie să fie capabil să determine care va fi problema centrală în cura psihoterapeutică respectivă. De asemenea, sfîrșitul curei trebuie să constituie o preocupare specială și să beneficieze de soluții tehnice adecvate. Totodată, interpretărilor directe în problema-cheie trebuie să li se acorde o importanță specială, iar comentariile asupra materialului trebuie să fie orientate „în afară" spre capacitățile *Ego*-ului și nu „în interior" spre impulsurile *Id*-ului. Aceasta, pentru a evita creșterea apărărilor și a spori posibilitățile lui de confruntare cu realitatea (J. Anthony, 1974).

f) *Psihoterapia de descărcare (release therapy)* a valorificat vechiul principiu psihanalitic al abreacției („descărcării emoționale") care constă în reactualizarea situației traumatice pe care terapeutul o consideră cauza determinantă a tulburării copilului ; în acest fel, pacientul poate să-şi exprime emoţiile (pînă atunci reprimate) provocate de o anumită situaţie psihotraumatizantă şi să capete controlul asupra lor, înlocuind trăirea pasivă cu stăpînirea activă a sentimentelor. Se poate constata astfel că este vorba de un procedeu terapeutic de scurtă durată, orientat spre o simptomatologie specifică, de obicei nu prea gravă. Se consideră de asemenea că terapia de descărcare are o valoare particulară ca măsură preventivă, de întărire şi suplimentare a tendinţelor normale de dezvoltare, această metodă încercînd să prevină consolidarea prematură a modurilor nonadaptative de răspuns la experienţe traumatice.

g) Terapia suportivă (de relaţie) este bazată pe ipoteza conform căreia relaţia dintre terapeut şi pacient constituie unul din factorii terapeutici majori ; în consecinţă, ei acordă foarte puţină atenţie intervenţiilor interpretative de tipul celor utilizate în terapiile orientate analitic. Adepţii acestei metode psihoterapeutice consideră că efectul dinamic al diferitelor manevrări ale relaţiei de către terapeut, precum şi valoarea suportivă a contactului pozitiv, prietenesc cu terapeutul, constituie principalele instrumente cu acţiune curativă. Spre deosebire de cei care consideră că principalul factor terapeutic este înţelegerea raţională a emoţiilor şi controlul lor voluntar, adepţii psihoterapiei suportive susţin că trăirea emoţională intensă şi complet exprimată este sursa vindecării. Ca o consecinţă a acestei premise, mijloacele utilizate de ei în procesul psihoterapeutic nu sînt sistematice, algoritmizabile, ci de natură afectivă ; manifestările de caldă afecţiune, de interes şi preocupare pentru problemele copilului-pacient, atitudinea de totală permisivitate şi gratificare a tuturor trebuinţelor lui afective sînt principale „instrumente“ ale psihoterapiei suportive.

B) Psihoterapiile comportamentale. Terapiile comportamentale (termen generic sub care sînt reunite un grup eterogen de metode şi tehnici) constituie „versiuni moderne ale *behaviorism*-ului“ (S. I. Harrison, 1975). Conform concepţiei behavioriste (comportamentiste) simptomele psihopatologice (fobii, obsesii, conduite agresive etc.) nu sînt decît comportamente învăţate, condiţionate, rezultate din experienţe anterioare de învăţare neadaptativă, în cadrul cărora anumiţi stimuli din mediu au antrenat reacţii anormale care s-au organizat într-un mod patologic.

Din această perspectivă, se consideră că simptomele au la bază comportamente nonadaptative, structurate pe baza învăţării şi întăririi, iar boala este abordată ca sumă a unor astfel de componente. Întrucît se consideră că simptomul este identic cu boala (şi nu doar „semnul“ sau manifestarea exterioară a unei tulburări subiacente), obiectivul terapiilor comportamentale este înlăturarea simptomelor (apreciată ca fiind echivalentă cu vindecarea). Corolarul practic al acestei concepţii constă în :

— orientarea investigaţiei spre „istoria“ simptomelor şi stabilirea condiţiilor în care s-au structurat ele ;

— şi un set de tehnici de modificare a comportamentului anormal.

Psihoterapia comportamentală constă din două sisteme de tratament : *terapia comportamentală* (bazată pe teoriile şi cercetările lui J. Wolpe) şi *modificarea comportamentului* (bazată pe lucrările lui B. F. Skinner). Primul sistem urmează modelul condiţionării clasice, iar cel de-al doilea este derivat din condiționarea operantă. În ambele sisteme, comportamentul problematic sau simptomatic (afectiv, cognitiv sau motor) este conceput ca răspuns la stimuli, interni sau externi, iar suferința psihică este considerată rezultatul unui proces de învățare ineficientă sau maladaptativă.

Conceptele fundamentale ale teoriei învățării sînt indispensabile înțelegerii abordărilor behavioriste în diagnosticul și terapia pedopsihiatrică.

În *condiționarea clasică* (de tip pavlovian), învățarea este pusă în evidență prin achiziția unui răspuns condiționat. Un stimul care provoacă în mod natural un anumit răspuns (*stimul necondiționat*) este prezentat în strînsă contiguitate temporală cu un *stimul neutru* (care în mod obișnuit nu determină nici un răspuns sau provoacă o reacție diferită de cea necondițională). Prin asocierea repetată a stimulului neutru cu stimulul necondiționat, stimulul neutru dobîndește capacitatea de a evoca un răspuns similar cu cel provocat de stimulul necondiționat. Răspunsul comportamental obținut prin repetarea expunerii la un stimul condiționat poartă numele de *răspuns condiționat* sau *comportament respondent*. Comportamentul respondent este întărit prin asocierea repetată cu stimulul condiționat și poate fi slăbit prin asocierea discontinuă sau prin contracondiționare. La copil, cele mai importante *comportamente condiționate clasic* se înscriu în sfera reacțiilor și trăirilor emoționale (de exemplu, reacțiile de teamă au o pregnantă componentă condiționată ce constă în modificarea marcată a unor constante psihofiziologice, ilustrată prin „sindromul de activare"). Reacțiile emoționale anormale pot să apară la copil și ca *efect al învățării prin observație*, în cadrul căreia „activarea" (*arousal*) autonomă la persoana care asistă poate fi mai mare decît la persoana expusă pericolului (la copil, frica poate să apară cînd acesta asistă la rănirea unei persoane apropiate sau percepe expresia spaimei la alt copil, cînd acesta este pedepsit în mod violent, accidentat sau în stare de suferință somatică).

În *condiționarea operantă* (de tip skinnerian), producerea unui anumit răspuns comportamental este legată de asocierea sa cu un *stimul consecutiv*, cu semnificație de recompensă, numit *întărire pozitivă* (pentru un copil timid și retras, faptul de a fi lăudat după ce s-a jucat timp de o oră cu alți copii de aceeași vîrstă, reprezintă o întărire pozitivă care, prin repetare, poate mări probabilitatea implicării ulterioare în activități de grup). Termenul de *întărire negativă* se referă la situațiile în care comportamentul operant este însușit și repetat datorită faptului că manifestarea sa duce la evitarea sau stoparea acțiunii unui stimul aversiv (dacă un copil care gesticulează în timpul mesei își încetează jocul pentru a pune capăt reproșurilor și criticii părinților, probabilitatea de a face repede acest lucru este mărită prin întărire negativă). Totuși, alt copil, poate persevera în activitatea inadecvată de joc, peferînd să i se acorde atenție (chiar și în forma reproșurilor), decît să fie ignorat. În acest caz un stimul virtual negativ (cearta părintelui) acționează ca o întărire pozitivă (recompensa sub forma acordării atenției) în raport cu comportamentul indezirabil.

Răspunsurile dezirabile pot fi obținute prin întărirea progresivă a unor modele comportamentale care aproximează comportamentul optim. Astfel, în demutizarea unui copil acesta va fi răsplătit, mai întîi pentru atenția cu care îl urmărește pe profesor în mișcarea buzelor, apoi pentru imitarea sunetelor emise de acesta, și în final, va primi o recompensă din ce în ce mai mare în funcție de calitatea imitațiilor pe care le realizează. Cunoscută sub numele de *modelare în etape succesive* (fasonare, *shaping*), tehnica mai sus-menționată utilizează în mod flexibil condiționarea operantă, în modificarea terapeutică a comportamentului la copii hiperkinetici și în procesul de recuperare a handicapaților.

Întărirea negativă nu trebuie confundată cu *procedura sancționării* în care stimulul aversiv (pedeapsa) este prezentat *după* producerea comportamentului operant, în scopul diminuării frecvenței acestuia. Datorită semnificației particulare pe care o poate avea pentru copil (ca de exemplu, mod de a reține atenția adulților), pedeapsa este unul din mijloacele *cele mai ineficiente* de a obține modificarea comportamentului. Ea poate fi uneori asociată cu întărirea pozitivă a comportamentelor mai adaptive sau poate fi înlocuită prin ignorarea conduitei indezirabile (fapt ce echivalează cu nonîntărirea).

În condiționarea operantă, comportamentul este de obicei sub controlul unor *stimuli discriminativi*, care indică probabilitatea primirii unui anumit tip de întărire în circumstanțe diferite.

Părinții unui copil cu manifestări agresive față de frații mai mici pot servi drept stimuli discriminativi, adoptînd față de copil conduite cu semnificație de întărire. Unul din părinți îi poate acorda atenție cînd „se poartă urît“ în timp ce altul poate ignora un astfel de comportament, încurajîndu-l și lăudîndu-l pentru activități pașnice, constructive (ca lectura, jocul cu reguli etc.). Prin asocierea repetată cu aceste două tipuri de întărire, răspunsurile comportamentale ale copilului se condiționează față de atitudinile părinților (ca stimuli discriminativi), iar agresivitatea tinde să se manifeste în mod selectiv în situațiile care au beneficiat de întărire.

După stabilirea unui răspuns condiționat, el este susceptibil să dispară (extincție), dacă manifestarea sa nu este urmată, în mod constant, de întărire. În cazul unui răspuns obținut prin condiționare clasică, extincția se produce prin prezentarea repetată a stimulului condiționat neînsoțit de stimulul necondiționat. Ca și în achiziția comportamentelor condiționate, extincția se poate realiza prin substituirea unei reacții nonadaptative cu una dezirabilă. Extincția bruscă a unui comportament care a beneficiat anterior de întărire pozitivă este inițial însoțită de reacții emoționale negative intense. Dacă însă eforturile de extincție continuă, comportamentul indezirabil dispare.

Un copil care refuză să se culce singur, plînge mai tare dacă părinții refuză să-l mai adoarmă. Totuși, dacă părinții au răbdare, copilul va înceta să plîngă. Dacă mama cedează și vine să-l legene, copilul va învăța că plînsul este un mijloc eficient de a-i determina pe părinți să-i îndeplinească dorința.

Generalizarea este fenomenul prin care, după condiționarea unui răspuns la un anumit stimul, este posibilă evocarea acestui răspuns condiționat, în prezența unor stimuli asemănători cu stimulul condiționat. Prin acest mecanism se poate obține extensia unei conduite adaptative însușite în condiții de laborator, la situații de viață diferite, care prezintă un anumit grad de asemănare cu situația experimentală.

Tehnici de învățare corectoare utilizate în terapia comportamentală.

a) Desensibilizarea sistematică este o tehnică de reducere a anxietății și eliminare a comportamentelor fobice, care utilizează mecanismul contra-condiționării în condiții de relaxare. Procedura are ca scop diminuarea progresivă a semnificației anxiogene a unor stimuli circumscriși, respectiv reducerea reacțiilor negative pe care aceștia le evocă la pacientul-copil.

Aplicarea tehnicilor de desensibilizare sistematică este posibilă în orice situație clinică în care, pe baza informațiilor obținute, pot fi identificate grupări de situații-stimul care generează reacții anxioase. În cadrul ședințelor preliminare, terapeutul și pacientul-copil stabilesc împreună ordinea ierarhică a stimulilor anxiogeni sau fobogeni, de la cei mai intens generatori de afecte negative, la cei mai neutri. În situația terapeutică, se produce *asocierea* repetată a *stimulilor anxiogeni* (de la cei slabi, la cei intens perturbatori) *cu o stare de relaxare* din ce în ce mai profundă pînă la eliminarea conexiunii dintre stimulii respectiv și răspunsul emoțional anormal. Evocarea mintală a stimulilor sau situațiilor anxiogene se realizează numai în condițiile inducerii prealabile a unei stări de calm, securizare și relaxare fizică și psihică. Relaxarea poate fi obținută fie prin învățarea unor tehnici de „antrenament autogen“ (de tip Schulz, cu adaptările corespunzătoare vîrstei), fie prin reprezentarea mintală a prezenței unor persoane securizante.

Utilizarea corectă a tehnicilor de desensibilizare duce la ameliorarea conduitelor simptomatice prin transferul experiențelor imaginare repetate, în viața reală și prin însușirea unor tehnici de identificare anticipată a situațiilor anxiogene ce pot fi controlate.

Timiditatea excesivă sau hiperemotivitatea provocată de atitudini critice (ca stimuli) pot fi abordate prin tehnica desensibilizării sistematice, ierarhizînd atitudinile critice (de la criticism global, criticism circumscris, atitudine suportivă, necritică) și asociindu-le, în mod gradat, cu reprezentări mintale ale unor situații de calm, destindere, eutimie sau cu reprezentarea unor atitudini suportive ale unor persoane semnificative din viața copilului. Asocierile repetate și gradate (în care se combină reprezentarea atitudinii celei mai intens anxiogene cu imaginea persoanei celei mai securizante) duc la inhibiția răspunsului anxios în prezența unei minime securizări.

b) Desensibilizarea in vivo constă în expunerea controlată la stimulii anxiogeni sau fobogeni obiectivi, reali ca : animale, obiecte ascuțite, mijloace de transport, spații deschise etc. Această tehnică, mult mai eficientă decît desensibilizarea în condiții de laborator este indicată ori de cîte ori stimulii fobici sau anxiogeni sînt bine circumscriși și accesibili în condiții controlabile. Fobiile constituie indicații de elecție pentru desensibilizarea sistematică, dar nu sînt singurele tulburări emoționale ce pot fi corectate prin utilizarea acestei tehnici. Un număr important de tulburări generate de disfuncții în relațiile interpersonale ale copilului (ca : hiperemotivitatea, reacțiile agresiv-ostile, inhibiția nevrotică etc.) sînt susceptibile de modificare terapeutică, în condțiile unei identificări atente a situațiilor-stimul cu care ele se află într-o legătură inaparentă.

c) Antrenamentul afirmării de sine (training asertiv) are ca scop modificarea comportamentului interpersonal nonadaptativ, care joacă un rol important într-o mare varietate de tulburări emoționale la copil. Tehnica presupune pe de o parte încurajarea pacientului în acțiuni care exprimă dreptul său de a fi el însuși, pe de altă parte — limitarea comportamentului la exprimarea unor gînduri și sentimente care respectă drepturile și demnitatea celorlalți. Obiectivul *training*-ului asertiv îl constituie învățarea unor *modalități adecvate de autoexprimare* (verbală și comportamentală), respectiv însușirea unor comportamente interpersonale prin intermediul cărora copilul să exprime cît mai complet ceea ce simte, fără ca interacțiunea cu ceilalți să ducă la consecințe negative pentru el. De regulă, copiii nu sînt conștienți de relația dintre comportamentul lor inadecvat și sentimentele lor negative (ca : inferioritatea, ostilitatea, culpabilitatea) sau simptomele psihosomatice ; ei consideră că sursa suferințelor lor este comportamentul celorlalți (cel mai frecvent al părinților) și în consecință, așteaptă schimbări în acest sens.

Utilizarea *training*-ului asertiv pentru rezolvarea unor probleme relaționale specifice este indicată în tulburările de comportament (agresivitate, opoziționism, crize de afect), în unele afecțiuni psihosomatice și în depresii la copil și adolescent. Ea este salutară în orice situație clinică în care se constată contribuția comportamentului non-asertiv la întreținerea sau exacerbarea simptomelor princeps.

d) Recompensa simbolică (token economy) este probabil cea mai frecvent utilizată și cea mai eficientă metodă de tratament comportamental la copii (A. E. Kazdin, 1977). Ea permite întărirea imediată a a unor comportamente dezirabile, atît individual cît și în colectivități, într-o formă standardizată și de către persoane fără o calificare psihoterapeutică specială. Anumite comportamente considerate ca dezirabile sau utile sînt alese pentru întărire prin primirea unor jetoane colorate, punctaje, bile etc., care pot fi ulterior schimbate în dulciuri, jucării preferate, permisiunea vizionării unui film etc. Comportamentul-țintă (ales pentru recompensare) poate consta în : executarea unei activități gospodărești utile, inițierea unui comportament prosocial, menținerea atenției concentrate etc. Recompensa materială simbolică reprezintă pentru copil un *feedback* concret cu privire la nivelul performanței sale și prin aceasta, constituie o întărire mai puternică decît lauda, felicitarea etc. (cu timpul exigențele terapeutului față de nivelul performanțelor solicitate copilului pot crește).

A. E. Kazdin (1977) recomandă alegerea unor comportamente susceptibile de a fi întărite în mod spontan în mediu, aplicarea programelor de terapie comportamentală în situații de laborator cît mai asemănătoare cu situațiile reale și „simularea“ unor stimuli din mediu în ședințele de terapie comportamentală. Aplicarea flexibilă a întăririi intermitente și a diminuării sporadice a recompenselor simbolice reprezintă, de asemenea, soluții pentru menținerea comportamentelor dezirabile învățate prin tehnica *token economy*.

e) Tehnica imersiunii (flooding, N. Malleson — 1959) constă în evocarea (în imaginație sau *in vivo)* a stimulilor fobogeni, operație în timpul căreia terapeutul sugerează situații din ce în ce mai periculoase, pe măsură ce pacientul resimte diminuarea anxietății. Ședința de *flooding* necesită 1—2 ore și se încheie cînd pacientul resimte o anxietate semnificativ redusă față de cea de la începutul ședinței.

f) Tehnicile aversive au o aplicare limitată și constau în utilizarea unor stimuli punitivi (ca șocurile electrice), asociați cu comportamente maladaptative sau indezirabile. Regula generală impune limitarea utilizării tehnicilor aversive la situațiile clinice pentru care orice altă alternativă terapeutică s-a dovedit ineficientă.

g) Tehnicile cognitive de modificare a comportamentului (Beck, Aronson) constituie cele mai recente inovații în domeniul terapiilor de inspirație behavioristă. Aplicarea lor în clinică are la bază ipoteza (parțial validată) a rolului cogniției în psihopatologie și observația că modificarea terapeutică a unor structuri cognitive are drept consecință optimizarea și creșterea gradului de adaptare comportamentală. Terapiile cognitive au ca obiectiv corectarea unor distorsiuni cognitive (atitudini disfuncționale față de sine, față de alții și față de viitor) susceptibile de a genera și perpetua stările de anxietate și depresie și tulburările motivaționale corespunzătoare disforiei.

Fazele procesului de modificare terapeutică a comportamentului. Prima fază a procesului terapeutic o constituie *analiza funcțională a comportamentului*, respectiv identificarea conexiunilor specifice dintre situațiile-stimul și răspunsurile maladaptative (simptome psihopatologice, tulburări psihosomatice, tulburări de comportament etc.). Analiza funcțională se realizează printr-o examinare atentă a tabloului simptomatic actual, a istoriei evoluției tulburărilor și, în special, a interacțiunii comportamentelor-problemă cu factorii specifici din mediul copilului. Este foarte important ca, în această fază, să se obțină informații detaliate, specifice cu privire la situaţiile în care apar probleme şi să se stabilească dacă pacientul-copil dispune de alternative comportamentale a căror utilizare este blocată de anxietate. Mijloacele de investigaţie necesare unei analize funcţionale sînt : interviul cu pacientul-copil, interviul cu familia, observaţia directă, în situaţii de joc liber, şi „jurnalul“ (evidenţa zilnică a situaţiilor generatoare de probleme, a trăirilor emoţionale negative şi a comportamentelor neadaptative este o sarcină destul de dificilă, pe care nu o pot executa decît adolescenţii cu un anumit nivel de inteligenţă şi cu un grad înalt de cooperare).

După ce comportamentul pacientului a fost supus analizei funcţionale se trece la faza a doua, care constă în *utilizarea de exemple concrete* pentru evidenţierea modului în care au fost învăţate comportamentele neadaptative şi a modalităţilor de dezvăţare. Pe baza unei relaţii terapeutice stabilizate în primele faze (în cadrul cărora empatia, atitudinea directivă şi autoritatea permisivă a terapeutului au asigurat dorinţa de participare a copilului la propria-i „vindecare“) se trece la *învăţarea corectivă* propriu-zisă, care constituie ultima fază a terapiei comportamentale. Pe tot parcursul interacţiunii cu copilul, terapeutul trebuie să menţină o relaţie pozitivă, de înţelegere empatică şi încredere, care constituie o premisă indispensabilă pentru producerea schimbărilor dorite.

Psihoterapia de grup se defineşte ca metodă de tratament în care un grup de pacienţi participă împreună cu un terapeut la efortul de a restabili nivelul anterior de funcţionare eficientă şi/sau de a realiza un nivel superior de autocunoaştere, autoacceptare, expresivitate emoţională, eficienţă interpersonală şi spontaneitate.

În clinica pedopsihiatrică, terapia de grup este în mod predilect adecvată la adolescenţi. Particularităţile emoţionale ale adolescenţior determină importante rezistenţe faţă de relaţia directă cu un terapeut (identificat ca substitut parental), fenomen de intens transfer (care constituie un obstacol pentru terapia individuală), precum şi activarea anxietăţii în relaţie terapeutică. Problemele de individualizare-separare, de definire a propriei personalităţi şi de relaţionare adaptativă a adolescentului îşi găsesc în *situaţie de grup*, cu pacienţi de aceeaşi vîrstă, un cadru optim de relevare şi rezolvare terapeutică.

Grupul terapeutic este format din 6—10 pacienţi, de preferinţă de ambele sexe, selectaţi după criteriul vîrstei, al tipului de problemă psihiatrică pe care îl prezintă, a gradului de introversie-extroversie etc. Se recomandă conducerea şedinţelor de către un terapeut şi un coterapeut. Frecvenţa şedinţelor poate varia, de la o şedinţă săptămînal pînă la şedinţe zilnice (în cadru spitalicesc), cu o durată medie de 1—2 ore.

Indicaţiile de elecţie ale terapiei de grup în pedopsihiatrie sînt :

— copiii sau adolescenţii ale căror probleme au la bază anxietatea în relaţiile cu persoane investite cu autoritate ;

— pacienţii a căror istorie personală relevă lipsa integrării într-un grup de copii de aceeaşi vîrstă şi prezintă izolare socială, timiditate, inaptitudini de autoafirmare, anxietate interpersonală ;

— pacientul copil-unic ;

— pacienţii care utilizează în mod predilect mecanisme defensive ca proiecţia, reprimarea, denegrarea şi suprimarea.

Efectele terapiei de grup sînt condiționate de selecția atentă a pacienților (după criteriile „tratabilității" prin metode de grup) și de structura relațiilor dinamice pe parcursul procesului terapeutic.

Terapiile de grup realizează o *intervenție indirectă* în ameliorarea simptomelor și a bolii, prin intermediul unor mecanisme psihologice de natură interpersonală care facilitează procesele spontane de creștere și maturizare psihologică. Sub aspectul obținerii indirecte a ameliorărilor simptomatice, terapiile de grup se diferențiază net de psihoterapiile individuale de orientare dinamică și de tehnicile comportamentale. Un alt element distinctiv al terapiilor de grup îl constituie *modul specific de introducere a schimbării* terapeutice, proces mediat de *configurația particulară* a grupului terapeutic, de gradul de „potrivire" dintre atmosfera de grup, problematica pacientului și stilul de conducere al terapeutului.

Psihodrama este o metodă de psihoterapie de grup care folosește tehnicile artei dramatice și teoria psiho-socială a rolului pentru a facilita producerea de schimbări terapeutice la nivel individual, prin dezvoltarea de noi repertorii comportamentale și/sau reorganizarea vechilor „*pattern*-uri cognitive" (L. J. Fine, 1978). Obiectul central al procedurilor psihodramatice îl constituie facilitarea exprimării (verbale, gestice, prin acțiune), autocunoașterea, cunoașterea efectelor propriului comportament asupra altor persoane și modificarea comportamentului.

Tehnicile psihodramatice cel mai frecvent utilizate sînt :

— *prezentarea de rol :* subiectul se prezintă pe sine, într-un rol jucat, care ilustrează modul său de-a fi în viața de zi cu zi sau se prezintă în mod simbolic, dramatizînd diferite aspecte ale experienței sale intrapsihice sau interpersonale ;

— *inversarea de rol :* schimbarea rolurilor cu o altă persoană, în scopul de a privi relația sau conflictul, din punctul de vedere al celuilalt ;

— *solilocviul :* asociație liberă însoțită de mișcări expresive, ca și cînd subiectul ar fi singur și nimeni nu i-ar putea auzi gîndurile și sentimentele exprimate cu voce tare ;

— *dublura :* un membru al grupului imită întocmai gesturile, mimica și expresiile verbale ale protagonistului ajutîndu-l pe acesta să conștientizeze mai bine modul său de a se exprima ;

— *amplificarea* este o formă a dublării, care constă în repetarea cu voce mai intensă a ceea ce a spus protagonistul ;

— *tehnica oglinzii* constituie o metodă de *feedback,* care permite subiectului o evaluare mai obiectivă a propriului comportament așa cum este reprodus de alt membru al grupului ;

— *modelarea* constă în prezentarea, de către ceilalți membrii ai grupului, a unor alternative comportamentale pentru protagonist, fără ca acestea să fie declarate corecte sau incorecte.

Psihoterapia de familie este o orientare clinico-metodologică al cărei obiectiv îl constituie modificarea structurii și funcționării sistemului familial astfel încît „acesta să devină, în raport cu copilul, o matrice mai sănătoasă de existență și un factor social sanogenetic" (E. M. Pattison, 1980). Ca mod de gîndire psihopatologică și ca sistem terapeutic, psihoterapia de familie se caracterizează prin :

— abordarea familiei ca unitate de tratament ;

— înțelegerea personalității copilului, ca subsistem al unor relații interpersonale și grupale supraordonate, semnificativ legate de dezvoltarea sa normală sau patologică ;

— inițierea unor influențe sistematice asupra microgrupului familial ;

— utilizarea unor metode și tehnici specifice, orientate spre corectarea disfuncțiilor și fenomenelor de psihopatologie familială care exercită un rol important în etiologia, evoluția și tratamentul psihofarmacologic al tulburărilor psihice la copil.

Psihoterapia de familie abordează boala psihică la copil, ca rezultantă a unui cerc vicios (relațional-familial) care contribuie la întreținerea sau agravarea simptomatologiei clinice a pacientului-identificat. Implicarea familiei în psihoterapia copilului este argumentată de :

— faptul că familia este martorul permanent al întregii biografii a copilului, fiind cea mai reliabilă sursă de informație (Șt. Milea, 1978) ;

— semnificația majoră a relațiilor familiale în psihogeneză ;

— observațiile clinice asupra interacțiunii dintre patologia relațiilor parentale și tulburările emoționale la copil ;

— cercetările asupra rolului familiei în evoluția psihozelor discordante la adolescent.

Psihoterapia de familie valorifică experiența clinică și terapeutică a pedopsihiatrilor care constată în mod curent că, din motive teoretice și practice, psihopatologia copilului nu poate fi disociată de caracteristicile mediului familial din care face parte.

Modul concret de desfășurare a psihoterapiei de familie, în tulburările psihice și psihosomatice la copil, constă în parcurgerea a două etape :

— psihodiagnoza relațiilor familiale : în care se urmărește identificarea unor *fenomene psihopatologice de ordin familial* semnificativ corelate cu debutul, evoluția și responsivitatea la tratament psihofarmacologic a tulburărilor copilului. Din această categorie fac parte toate tipurile de conflicte intrafamiliale ;

— *introducerea schimbării terapeutice* în relațiile părinți-copil este condiționată de acceptarea de către cei dintîi a responsabilității față de tulburările copilului și a asumării unui rol activ în vindecarea acestuia. Sub acest unghi, un prim obiectiv al psihoterapiei de familie îl constituie *reformularea problemei copilului-pacient,* respectiv stabilirea unui consens cu privire la semnificația simptomelor sale, ca indicatori ai psihopatologiei familiale.

Indicațiile de elecție ale terapiei de familie sînt psihozele infantile și schizofreniile cu debut la adolescență. În acest grup nosografic eficiența terapiei de familie combinată cu medicația de întreținere a fost clar confirmată prin studii de urmărire (Vanghn și Leff, 1975). Tulburările nevrotice și tulburările de comportament semnificativ legate de disfuncții familiale beneficiază de asemenea de acest tip de tratament, dar complianța familiilor cu copii nevrotici este mult mai redusă. Un domeniu important al utilizării psihoterapiei de familie îl constituie profilaxia tulburărilor psihice la copii expuși riscului de îmbolnăvire, datorită psihozelor la mame.

Terapia prin joc *(play therapy)*. Activitatea ludică, tip fundamental de activitate la vîrsta copilăriei, structurează la copil o condiție internă specială denumită „rezonanță cognitivă", care „se manifestă ca un mecanism de antrenare, amplificare și organizare coerentă a experienței de viață parcurse sau a informației" (Ursula Schiopu, 1978). În structurarea personalității copilului, jocul constituie o modalitate specifică de raportare la realitate, de cunoaștere și autocunoaștere, de comunicare și autoexprimare.

Multiplele valențe latente, teoretice și practice ale activității ludice au atras inițial atenția clinicienilor și psihoterapeuților de orientare analitică. Astfel, S. Freud compară copilul care se joacă cu un scriitor plin de imaginație care își creează o lume proprie, făcînd ca prin diverse combinații această lume să coincidă cu ceea ce își dorește el. Convins de „seriozitatea" activității ludice pentru copil, S. Freud consideră că aspectul repetitiv și compulsiv al jocului îl ajută pe copil în controlul anxietății. În plus, confruntarea dintre copil și realitate, capacitatea lui de a inversa rolurile și de a deveni prin joc stăpînul și nu victima situațiilor de viață, constituie pentru el surse sanogenetice de prim ordin. Situația de joc este un adevărat „laborator uman" (E. H. Erickson, 1940), în care copilul face experiențe cu realitatea creînd situații-model în care retrăiește trecutul, înfruntă eșecurile sale actuale și anticipează viitorul.

Interpretînd jocul copilului ca proiecție a propriei lumi psihice interne asupra „lumii obiectivelor mici", Melanie Klein a intuit faptul că desfășurarea liberă a jocului este echivalentă cu desfășurarea gîndirii pacientului-copil și că elementele de conținut ale jocului pot fi analizate ca și asociațiile libere.

Din perspectiva construirii psihismului normal, principala funcție a jocului constă în „asimilarea practică și mintală a caracteristicilor lumii și vieții" în timp ce, din perspectiva psihoterapiei se distinge „funcția de echilibrare și tonifiere în virtutea caracterului activ și compensator pe care jocul îl întreține complementar față de activitățile cu caracter tensional" (Ursula Schiopu, 1970).

În prezent este unanim recunoscut faptul că prin analiza activității ludice se poate releva viața interioară a copilului și că pe calea jocului copilul comunică în modul cel mai fidel reprezentările sale despre lume, temerile, speranțele și dorințele sale. Studiile asupra jocului au relevat totodată rolul său în reducerea tensiunii psihice *(catharsis)*, în rezolvarea creatoare de probleme, în îndeplinirea imaginară a dorințelor, ca și în transformarea pasivității în activitate. Toate acestea sînt posibile întrucît relațiile copilului în lumea sa miniaturală sînt foarte variate; în joc, copilul poate anima obiecte fără viață, se poate identifica cu un personaj de care îi e frică, poate exprima ostilitatea fără a se teme de pedeapsă, își poate testa limitele și investiga soluțiile conflictelor sale (J. Anthony, 1974). Deci, prin transformarea în activitate a ceea ce copilul a trăit în mod pasiv, prin subliniere și abreacție, jocul poate avea efecte sanogenetice și terapeutice.

Ca regulă generală, pentru tehnica interpretărilor acordate jocului și pentru conținutul materialului ce se interpretează se recomandă ca „intervențiile terapeutice să procedeze de la suprafață spre adîncime și să vizeze succesiv : comportamentul și afectele de suprafață, mecanismele de apărare și rezistențele, conflictele și impulsurile“ (S. I. Harrison, 1975).

În *alegerea momentului și modului de formulare a interpretării*, terapeutul trebuie să-și folosească întreaga sa pricepere și cunoaștere a copilului. În cazul copiilor a căror tulburare psihică duce la confundarea realului cu imaginarul, la trăirea jocului ca realitate, terapeutul trebuie să fie foarte prudent în manipularea produselor imaginației pacienților. Astfel, înainte de a analiza și interpreta conținutul jocului, terapeutul trebuie să recurgă la un demers educativ și anume să-l învețe pe copil să facă distincția între joc și realitate. În practică, terapeutul trebuie să observe dacă pacientul-copil se joacă sau nu, dacă se joacă mai ales singur sau cu alți copii, dacă verbalizează în timp ce se joacă, dacă are preferințe pentru anumite jucării sau un anumit tip de joc, dacă jocul are caracter repetitiv, dacă el este sau nu însoțit de emoții ludice etc.

În procesul terapeutic, paralel cu jocul, între terapeut și copilul-pacient se stabilește o relație de comunicare verbală care „exprimă întotdeauna *o direcție* a comunicării, de la adult spre copil și invers, de la copil spre adult, și un *conținut semantic al ei*. La acestea trebuie să mai adăugăm forma, valoarea și tonalitatea comunicării“ (Ursula Schiopu, 1960). În plus *activitatea ludică* are o importantă *funcție de facilitare a comunicării verbale*, comentariile spontane din timpul jocului fiind mult mai bogate în informație, decît răspunsurile evazive la întrebări directe. Un exemplu de utilizare a jocului pentru exprimarea de către copil a propriilor probleme și pentru înțelegerea de către terapeut a tulburărilor pacientului său este acela al „consultațiilor terapeutice prin tehnica crochiurilor“ (D. W. Vinnicott, 1971). În cadrul ei interviul cu pacientul-copil se desfășoară sub forma unei activități ludice : terapeutul trasează pe o bucată de hîrtie una sau mai multe linii și îi cere copilului să adauge alte linii pentru a completa o reprezentare cu sens. În timpul jocului, copilul este condus spre alcătuirea unei povestiri în cadrul căreia poate releva mult mai multe despre sine, decît prin simpla verbalizare. Interacțiunea complexă dintre comunicarea prin joc și cea verbală constituie una dintre cele mai importante caracteristici ale copilului, ca pacient în psihoterapie.

Din punct de vedere practic, problema *materialului de joc* folosit în psihoterapia cu copii a primit cele mai diferite soluții, rolul jucăriilor fiind uneori exagerat, alteori ignorat.

Pledînd pentru exprimarea trebuințelor prin joc, numeroși specialiști utilizează un material ambiguu și maleabil considerînd că numărul și varietatea jucăriilor sînt proporționale cu numărul sentimentelor pe care copilul le va putea exprima în timpul jocului. În acest sens se utilizează colecții de obiecte care permit exprimarea sentimentelor familiale, agresiunea, rivalitatea, represiunea etc. Într-o apreciere de sinteză privind materialele de joc folosite în psihoterapie se precizează că acestea „nu trebuie să fie nici prea complicate, nici prea structurate ; ele trebuie să fie puține la număr, dar alese cu grijă pentru posibilitățile de modificare a funcției" (P. Blos și S. M. Finch, 1975).

În psihoterapia cu adolescenți, un material terapeutic oportun și eficient îl poate constitui jocul cu reguli. Pe lîngă numeroasele posibilități de manifestare, ele oferă și multiple eventualități pentru proiecție întrucît „să cîștigi sau să pierzi, să joci cinstit sau să trișezi, să întinzi curse partenerului de joc, să faci sacrificii în scopul de a cîștiga, să respecți regulile, să renunți cînd ești presat, să joci haotic sau compulsiv, să întrerupi jocul, să-ți pierzi interesul sau să obosești — toate acestea pot reflecta starea intrapsihică actuală și situația relației interpersonale cu terapeutul" (J. Anthony, 1974).

2.12.3.5. TERAPIILE EDUCAȚIONALE

Orientarea recuperatorie în pedopsihiatrie a făcut să crească tot mai mult interesul și importanța unor precedee și tehnici terapeutice care vizează în special stările de deficiență neuropsihică. În lipsa unui termen mai adecvat le vom denumi terapii educaționale deoarece, vizînd handicapul și nu boala care le-a generat, ele au în vedere, în primul rînd stimularea, exersarea, antrenarea funcției deficitare, învățarea, educarea sau reeducarea unor deprinderi sau activități, toate în scopul anulării, atenuării sau compensării deficienței. Concomitent, ele au în vedere și capacitatea anturajului și copilului deficient în direcția acceptării realității, a consecințelor sale imediate și pe termen lung și firește, a cooperării la procesul terapeutic.

Terapiile educaționale constituie astăzi metode specifice cu un înalt grad de elaborare și tehnicitate diferențiate în funcție de natura handicapului, severitatea, caracterul pasager sau permanent al acestuia și vîrsta copilului căruia i se adresează. Aplicîndu-se pe o scară tot mai largă, diversificîndu-și tot mai mult metodele și categoriile de deficiențe abordate, terapiile educaționale s-au individualizat astfel că dispun astăzi de personal specializat (defectolog, logoped, ortofoniatru, kinesiterapeut, educatori și cadre didactice specializate, instructori de terapie ocupațională, maiștrii etc.) și de instituții și structuri organizatorice de sine stătătoare (clase diferențiate, școli ajutătoare, cămine școală, cămine spital, creșe, cămine și grădinițe pentru copii deficienți, școli de reeducare, staționare și sanatorii pentru copii cu deficiențe neuromotorii sau tulburări de comportament).

Complexitatea problemelor cu care se confruntă copilul deficient, diversitatea dificultăților pe care le ridică orice deficiență și nevoia abordării multifocale a acesteia fac ca aplicarea terapiilor educaționale să impună elaborarea de planuri terapeutice care să țină seama de particularitățile fiecărui caz în parte. Ele sînt de regulă programe terapeutice ce se desfășoară pe termen lung, subdivizate în etape succesive interdependente. Firește, în funcție de fiecare situație în parte, aplicarea lor poate fi făcută în condiții de ambulator, semiambulator sau unități cu internat; pot face obiectul unui demers individual sau în grup ori a combinării sau alternării diferitelor modalități menționate.

După natura deficiențelor vizate se descriu :

— terapii educaționale care se adresează copilului cu handicap mintal, individualizate în funcție de severitatea acestuia — ușor, mediu sau sever ;

— terapii de educare și reeducare a limbajului vorbit și scris cu metode specifice tipurilor de tulburare — dislalii, disfonii, afazii congenitale, balbism, dislexii, disgrafii ;

— terapii de educare a discalculiilor ;

— terapii de recuperare a handicapului neuromotor ;

— terapii de educare și reeducare a copiilor cu tulburări afectiv-comportamentale.

2.12.4. RELAȚIA MEDIC-FAMILIE ȘI CONSILIEREA PARENTALĂ CA FACTORI TERAPEUTICI

MILEA ȘTEFAN, IONESCU AURELIA

Relația medic-familie și consilierea parentală constituie elemente indispensabile ale oricărei terapii ce se adresează copilului și adolescentului cu tulburări psihice. Faptul se datorește nu numai rolului recunoscut pe care-l ocupă familia în procesul dezvoltării normale sau patologice a copilului și adolescentului ci și importanței deosebite, uneori decisive, a intervenției acesteia ca factor terapeutic. Rolul familiei în tratamentul copilului și adolescentului cu tulburări psihice se relevă mai întîi prin aceea că ea este, adesea, factorul principal de decizie în consultarea sau nu a medicului. Printre elementele care determină solicitarea de către familie a consultului psihiatric se înscriu : conținutul modelului normalității psihice acceptat de către aceștia, nivelul disproporției dintre comportamentul anormal al copilului și respectivului model, toleranța părinților față de tulburări, accesibilitatea, prejudecățile socio-culturale și, firește, calitatea asistenței acordate. În continuare, familia joacă un rol decisiv și în acceptarea sau nu a sprijinului terapeutic sau a unui anumit tip de tratament, a aplicării sale corecte ca și a sacrificiilor (afective, de timp, materiale etc.) și eforturilor impuse de rolul de co-terapeut și nevoia realizării unui climat favorabil rezolvării cazului. Din aceste motive, terapeutul trebuie să includă în activitatea sa anumite atitudini și o muncă susținută de îndrumare, implicare, antrenare și modelare a părinților în sensul cerut de programul terapeutic.

Influența părinților asupra procesului terapeutic se exercită atît în mod spontan, necontrolat, cît și în mod deliberat în urma antrenării lor sistematice de către terapeut în procesul curativ. Din perspectiva influențelor necontrolate, spontane trebuie să menționăm că, de multe ori, modul și gradul în care copilul răspunde la tratament sînt în mare măsură condiționate de factori familiali. Personalitatea părinților, particularitățile dinamicii relațiilor interpersonale din grupul familial, caracteristicile familiei ca întreg, stabilitatea și coeziunea ei sînt tot atîția factori de care se ține seama atît în desfășurarea acțiunilor, cît și în evaluarea posibilităților terapeutice.

Problema antrenării sistematice a părinților în procesul curativ se pune în mod diferențiat în funcție de vîrstă, natura tulburărilor și modul în care copilul-pacient percepe și trăiește afectiv relațiile de comunicare dintre terapeut și familie. În general, implicarea părinților în procesul terapeutic este cu atît mai directă cu cît copilul este mai mic sau tulburările sale sînt consecința unor disfuncții familiale or determină astfel de anomalii. Pe măsură ce copilul este mai mare și problemele de confidențialitate se pun mai acut, terapeutul este nevoit să se alieze într-un mod special cu copilul, fără să-i excludă decît în aparență pe părinți.

În cadrul relației terapeutice generale medic-familie, un loc aparte îl ocupă ceea ce poartă numele de *consiliere* (sfătuire) *parentală*. Ea este o metodă terapeutică predominant educațională ce implică instruirea părinților în utilizarea unor tehnici menite să ducă fie la ameliorarea tulburărilor copilului, fie la antrenarea familiei astfel încît să poată face față acestor tulburări.

Demersurile educativ-terapeutice care au drept scop ameliorarea tulburărilor copilului prin consiliere parentală se axează pe trei ipoteze teoretice fundamentale :

— patologia copilului are la bază cauze din mediu sau constituie un răspuns la o experiență traumatică acută și în consecință poate fi influențată prin măsuri suportive adecvate din partea părinților ;

— patologia copilului nu este definitiv fixată sau strict interiorizată, ceea ce face posibil ca ea să răspundă la modificări ale mediului ;

— *pattern*-urile personalității părinților sînt suficient de flexibile, astfel încît ei să-și poată modifica modul lor de relaționare cu copilul sau cu alte circumstanțe de mediu, fără a suferi o tulburare gravă a propriului lor echilibru psihic.

Demersurile orientate spre formarea la părinți a capacității de a face față tulburărilor copilului au la bază ipoteza că patologia lui este profundă și relativ ireversibilă și că părinții au nevoie de sprijin pentru a rezista efectelor psihopatogene ale acestei situații și a asigura copilului o îngrijire adecvată.

Cele două tipuri de intervenție prin consiliere parentală, corespund celor două categorii relativ distincte de situații din psihopatologia copilului. Cel dintîi este indicat, în special, în tulburările determinate de metode greșite de creștere și situații psihotraumatizante acute. În astfel de cazuri, terapeutul încearcă să clarifice pentru părinți conexiunile dintre tulburări (agresivitate, frici, coșmaruri, pavor nocturn, timiditatea copilului etc.) și anumite *pattern*-uri atitudinale ale anturajului. Sprijinindu-se pe valențele unui transfer pozitiv, terapeutul îi ajută pe părinți să-și modifice modul patogenic de relaționare cu copilul și să-și creeze noi modalități de manevrare mai eficientă a relației cu el. Este evident că primul tip de intervenție poate fi aplicat numai atunci cînd există o suficientă flexibilitate din partea părinților și cînd relația lor cu terapeutul este de așa natură încît să permită o deplină franchețe și direcționare în procesul terapeutic.

Al doilea tip de intervenție se adresează părinților copiilor cu afecțiuni cronice psihice, neurologice, somatice sau senzoriale, printre care se înscriu psihozele grave, encefalopatiile, deficiențele mintale. La aceștia fiind necesară folosirea unor proceduri de consiliere care să aibă ca principal obiectiv reducerea influențelor negative ale bolii copilului asupra sănătății psihice a celorlalți membri ai familiei.

2.13. EXAMENUL COPILULUI ȘI ADOLESCENTULUI CU TULBURĂRI PSIHICE

Boala psihică constituie un proces complex care implică afectarea unității bio-psiho-sociale a individului. Tulburările psihice apar astfel ca manifestări angajate într-un sistem de interdependențe multiple cu efecte pato- și sanogenetice. Ca atare, abordarea lor pretinde cuprinderea, evaluarea și confruntarea unui registru extrem de larg de date clinice și paraclinice, ca și conlucrarea unui cerc larg de specialiști și specialități medicale și nemedicale.

2.13.1. EXAMENUL CLINIC

Constituie, firește, elementul central al investigației copilului și adolescentului cu tulburări psihice ; el urmărește :

— evidențierea manifestărilor patologice (psihice, neurologice, senzoriale și somato-endocrine), evaluarea intensității, evoluției și interrelațiilor dintre ele ;

— relevarea factorilor interni și externi cu rol determinant, predispozant, favorizant și precipitant care au concurat la apariția bolii și contribuie la întreținerea sau agravarea acesteia ;

— surprinderea naturii, caracterului și dinamicii relațiilor biunivoce dintre copil și fiecare din membrii grupului familial, școlar și social căruia acesta-i aparține ;

— evidențierea factorilor protectivi capabili să ajute actul terapeutic și să contribuie la ameliorarea evoluției bolii ;

— încadrarea tulburărilor elementare în categorii supraordonate (sindroame, entități nosologice) ;

— realizarea între medic pe de o parte, pacient și anturajul acestuia, pe de altă parte, a unui climat de încredere și comunicare autentică, premiză indispensabilă a unei relații terapeutice eficiente.

Fără să se deosebească prin obiectivele sale generale de oricare alt tip de investigație clinică, examenul copilului și adolescentului cu tulburări psihice constituie, prin multitudinea aspectelor sale concrete, specifice, o formă de activitate aparte. Aceasta, mai ales pentru că, în cazul patologiei psihice este abordat în primul rînd domeniul subiectivului ființei umane, domeniu delicat, ale cărui expresii anormale obiective — manifestările psihopatologice exteriorizate — sînt doar partea vizibilă a *iceberg*-ului complexului clinico-etiopatogenic al bolii. Faptul face ca, teoretic cel puțin, relatările copilului bolnav să constituie cea mai directă și cea mai autentică sursă a datelor clinice psihiatrice. Numai că, dezvăluirea trăirilor psihice, a intimității sufletești, mai ales cînd vizează aspecte anormale, nu constituie în nici o împrejurare un lucru ușor de acceptat. În plus, cu o capacitate de autoanaliză insuficient de profundă și discriminativă și cu posibilități limitate de verbalizare și nuanțare a trăirilor conștientizate, copilul, ca și adolescentul, nu le poate relata satisfăcător chiar dacă consimte să se destăinuie. De asemenea, de cele mai multe ori, copilul bolnav psihic nu este deranjat de boala sa nici atunci cînd aceasta nu i-a afectat discernămîntul, fiind, în mod obișnuit, un interlocutor cel puţin neinteresat să colaboreze cu medicul. Adesea însă, el este *a priori* marcat de rezervă, rezistenţă sau teamă faţă de medic, reacţii generate de instinct, educaţie sau experienţe anterioare. Atitudinile necooperante (chiar ostile) sînt, nu de puţine ori, determinate şi de detaşarea de realitate, de lipsa criticii faţă de boală, de anxietate, de suspiciozitate, de convingerile delirante sau de trăirile halucinatorii, manifestări psihopatologice prezente în cadrul diferitelor stări patologice. Toate acestea fac ca, din punct de vedere practic, datele privind tulburările psihice ale copilului şi adolescentului să se bazeze într-o mare măsură, cel puţin în prima parte a examenului clinic, pe relatările anturajului. Numai că, acesta, observator din afară şi numai a unui domeniu limitat al realităţii patologice, este departe de a fi şi suficient de obiectiv. Părerile preconcepute, anxietatea, nevoia de a-şi explica şi de a explica datele, atitudinile rejective, acuzatoare, autoculpabilizatoare, dorinţa de a se disculpa sau de a minimaliza, incapacitatea de a discerne realitatea şi chiar reaua intenţie vin să distorsioneze faptele. Ca atare, examenul clinic al copilului şi adolescentului cu tulburări psihice constituie o sarcină dificilă care se efectuează în timp, adesea în etape succesive menite să asigure o comunicare medic-pacient mai firească, să completeze şi să confrunte date provenite din cît mai multe surse, pentru a pătrunde cît mai adînc în intimitatea universului psihologic al bolnavului, a asigura autenticitatea datelor şi a adînci înţelegerea lor. El cere nu numai experienţă, ci şi răbdare, prudenţă, supleţe, subtilitate, ca şi abilitatea de a te face acceptat şi ascultat de către interlocutori.

Acestea înseamnă, între altele, stăpînirea de către examinator a ştiinţei de:

— a asigura, de la primul contact, o ambianţă atrăgătoare, caldă şi un climat de încredere, sinceritate şi discreţie, adecvate stării interlocutorului, vîrstei şi expectanţelor sale, temei abordate şi momentului. Se poate afirma, fără să se exagereze că, de foarte multe ori, la primul contact, pentru reuşita finală, contează mai mult opinia pe care şi-o fac cei care solicită asistenţă decît concluziile de moment ale medicului ;

— a susţine dialogul cu autoritate, mai mult observînd şi ascultînd, incitînd doar, fără să intimideze, să sugereze, să se arate nerăbdător sau să facă remarci moralizatoare. El trebuie să aibă abilitatea de a aborda subiectele delicate şi de a nu face nici o afirmaţie care să nu lase loc de repliere, reprimîndu-şi eventualele resentimente şi ferindu-se de a se lua pe sine drept singurul etalon posibil în aprecierea situaţiilor ;

— a nu uita nici o clipă că cele mai multe informaţii au un coeficient de relativitate determinată de subiectivitatea celor vizaţi, a celor care au asistat la evenimentele pe care le relatează, ca şi a medicului dator să le evalueze. De aceea ele trebuie întotdeauna confruntate, oricît de veridice ar părea să fie ;

— a surprinde particularităţile psihologice proprii familiei, aparţinătorilor şi anturajului copilului sau adolescentului adus la consultaţie, ca şi variatele, subtilele, complexele şi echivocele relaţii dintre bolnav şi cei care-l ocrotesc sau trebuie să-l accepte ;

— a delimita din noianul de date, adesea prezentate cu totul dezordonat sau eronat, esenţialul de amănunt, a pătrunde în spatele aparenţelor, a sesiza conflictele subiacente faptelor, motivaţiilor şi cauzele profunde care stau la baza manifestărilor psihopatologice şi atitudinii bolnavului şi celor din anturajul său apropiat ;

— a discerne normalul de patologic şi deci de a înţelege şi accepta particularităţile psihologiei infanto-juvenile, a etapelor critice ale dezvoltării, ca şi a celor determinate de factori socio-culturali specifici diferitelor microgrupuri populaţionale, respectiv de a separa logica infantilă marcată de vîrstă şi educaţie de cea a adultului tentat, grăbit sau obligat să-l judece ;

— a realiza concomitent, încă de la primul contact, o relaţie terapeutică.

Pe lîngă acestea, medicul trebuie să știe că nu are voie să-și ascundă calitatea. Prezentîndu-se cu tactul și înțelegerea necesară situației el trebuie să dea dovadă de răbdare și să dispună de timp deoarece, nimic nu poate fi considerat *a priori* ca neesențial, unele amănunte putînd conține mai multă informație utilă decît multe răspunsuri sau relatări dinainte pregătite. În acest sens, Mazet și Houzel (1971) sînt de părere că, pentru primul examen, este necesară aproximativ o oră, în timp ce consultațiile ulterioare pot fi limitate la 30 de minute.

Principalele părți componente ale examenului clinic psihiatric sînt : *observația, dialogul* cu pacientul și cei din anturajul său, *examenul psihic, examenul neurologic, somato-endocrin și al organelor de simț.* Abstracție făcînd de observația care are un caracter ubicuitar, ordinea în care trebuie efectuate celelalte examene nu este în toate cazurile aceeași. De regulă (excepție fac afecțiunile psiho-organice grave cu dificultăți de comunicare), examenele somatic, neurologic și senzorial, adesea stresante, mai ales pentru copilul mai mic, sînt lăsate la urmă.

2.13.1.1. OBSERVAȚIA

Este primul act și, uneori, mai ales la copilul mic, cel mai important element al examenului clinic psihiatric. Începe, pe cît posibil, chiar din sala de așteptare (uneori sînt asigurate condiții adecvate acestui scop) și se derulează pe întregul parcurs al investigației clinice, însoțind toate etapele sale și vizînd tot și pe toți cei care au legătură mai mult sau mai puțin directă cu bolnavul. De la aspectul somatic, îmbrăcămintea, expresia mimico-pantomimică și atitudinea (de jenă, teamă, neliniște, indiferență, dezinvoltură, ostentație, ostilitate, agresivitate etc.) cu care fiecare pășește în cabinet și sfîrșind cu analiza fină a comportamentului în diferitele ipostaze ale examinării, a concordanței dintre maniera de a fi și contextul dat, ca și a conținutului raporturilor dintre diferiții membrii ai grupului (copil, părinți, aparținători etc.) interesează absolut tot ceea ce ar putea arunca o lumină directă sau indirectă asupra problematicii cazului. O observație atentă și uneori un simplul gest sau notă în glas pot oferi informații extrem de prețioase. Pentru aceste motive, adesea, examenul clinic se cere completat și cu observația comportamentului spontan al copilului și familiei acestuia. Se recurge în acest scop atît la relatări și consemnări ale altor persoane — educatori, vecini, alți copii — cu privire la modul de a fi acasă, la școală, pe stradă al celor care fac obiectul examinării, cît și în spații adecvate din incinta serviciului de psihiatrie, special dotate (instalații video, ecrane care permit vederea într-un singur sens) în care cei dinăuntru pot fi observați fără ca ei să știe. Se va putea astfel delimita comportamentul autentic de cel formal, impus (fie voit, fie de situația resimțită penibil de a fi într-un cabinet de consultație psihiatrică). Trebuie subliniat și faptul că sînt frecvente situațiile în care părinții acceptă cu dificultate și numai la insistențe să nu-și mai admonesteze copiii și să nu-i mai oblige să se comporte în cabinet după regulile instructajului făcut acasă, pierzînd din vedere că tocmai libertatea de acțiune și manifestările spontane ale acestora sînt cel puțin tot atît de importante pentru diagnostic și tratament ca și relatările lor.

Atît spontană dar mai ales sistematică, observația va viza in mod riguros și ordonat toate funcțiile psihice (percepție, atenție, memorie, gîndire, afectivitate etc.) completînd și chiar orientînd continuu, prin datele obținute, examenul general și al fiecărui proces psihic în parte.

2.13.1.2. DIALOGUL

Constituie partea cea mai complexă, dificilă, subtilă și specifică a examenului psihiatric. El are în vedere atît relatările spontane cît și răspunsurile și comentariile verbale sau scrise pe marginea întrebărilor, intervențiilor și opiniilor din cadrul discuțiilor dirijate sau libere cu interlocutorul. Acesta din urmă poate și trebuie să fie : copilul bolnav, membrii familiei sale (părinți naturali sau adoptivi, bunici, frați, surori, alte rude), cadre didactice, educatori, vecini, colegi, prieteni și în general orice persoană care a avut sau are tangență cu dezvoltarea anterioară a copilului și tulburările incriminate. Desigur, cele mai multe date se obțin direct, la nivelul cabinetului sau prin deplasarea specialistului în familie, școală sau colectivități de copii. Altele, deloc lipsite de importanță, au ca sursă caracterizări solicitate sau răspunsuri la întrebări puse celor care nu pot fi contactați direct. O sursă de mare valoare pentru autenticitatea informațiilor o constituie întreaga documentație existentă în fișa medicală a copilului. Toate aceste date, adesea, din numeroase motive, contradictorii, au menirea să ofere o imagine cît mai amplă și fidelă atît a copilului cu tulburări psihice cît și a complexelor raporturi pato- și sanogenetice ce s-au stabilit între pacient și toți cei din anturajul său.

Modul în care desfășoară dialogul nu este aleator, tot așa cum nici ordinea în care sînt abordați interlocutorii nu trebuie să fie întîmplătoare chiar dacă, de regulă, puține lucruri pot fi prestabilite în acest domeniu al examenului clinic. Ca regulă generală, se va căuta să se discute cu cît mai multe persoane, atît în mod separat cît și în comun (firește cu tactul necesar fiecărei situații) pentru a obține și confrunta cît mai multe date, a menaja susceptibilități, a păstra indispensabilul cuantum de discreție și confidențialitate, dar și pentru a surprinde natura raporturilor interpersonale directe, reacțiile și schimbările de atitudine ale interlocutorilor în noile condiții impuse de prezența și a altor persoane implicate. Dialogul, atît individual cît și în comun, trebuie reluat și completat adaptîndu-l, de fiecare dată, într-o manieră care ține de subiectul discutat, natura tulburărilor incriminate, particularitățile de vîrstă, interlocutorii. De asemenea el trebuie eșalonat în funcție de gradul de intimitate și complexitate al problemelor care se cer abordate.

În mod obișnuit, pentru operativitate, cei care-l aduc pe copil la consultație sînt și cei cu care se discută mai întîi, de regulă, fără prezența pacientului, uneori chiar fără ca acesta să știe, dialogul anticipînd, în acest din urmă caz, prezentarea propriu-zisă la consultație. Aceasta în primul rînd, pentru că la copil, aparținătorii sînt cei care, de cele mai multe ori, dețin și informațiile cele mai ample și mai directe. În al doilea rînd,, deoarece realizarea unui contact real medic-pacient este esențial atît pentru obținerea unor date indispensabile, altfel inaccesibile, cît și în asigurarea succesului demersului terapeutic. Or, discuția prealabilă cu aparținătorii dă medicului posibilitatea să se pregătească pentru întîlnirea cu copilul-pacient cunoscînd pînă și aspectele mai delicate pe care acesta nu dorește să le discute, nu le știe, nu trebuie să le cunoască sau din variate motive nu pot fi încă abordate împreună cu el sau, dimpotrivă, se cer din capul locului dezvăluite pentru ca — după momentul penibil de surpriză, de disconfort sau revoltă — să poată urma sentimentul de ușurare și intrarea pe făgașul unui dialog eliberat de ascunzișuri și de efortul de a menține aparențele. De asemenea, confidențialitatea îi poate asigura medicului un statut aparte, menit să vină în întîmpinarea nevoilor, mai ales ale adolescentului, de dialog, de judecător imparțial investit cu autoritate, de certitudini, de valorizare, compasiune sau de partener adult cu prestigiu, ajutîndu-l astfel să înfringă rezervele, suspiciozitatea și chiar ostilitatea pacientului față de tot ce i se pare potrivnic. Exceptînd aspecte deosebite, pînă la vîrsta de 6 ani dialogul cu părinții se poate desfășura în prezența copilului deoarece el nu este anume preocupat de acest fapt. Prezența părinților în timpul discuției cu copilul mic este și ea, cel puțin pentru început, necesară oferind acestuia sentimentul securității. După această vîrstă, copilul începe să perceapă și să interpreteze într-o manieră personală schimbul de informații dintre medic și părinți. Apar astfel problemele de confidențialitate care, cu vîrsta, trebuie luate tot mai mult și mai nuanțat în considerație deoarece : pe de o parte consolidarea relației pozitive cu copilul impune ca acesta să fie asigurat în mod ferm că nimic din ceea ce destăinuie nu va fi comunicat altora, iar pe de alta, înțelegerea tuturor aspectelor și rezolvarea lor reală îl obligă pe medic să-și încalce adesea promisiunile. Este nevoie de multă pricepere și tact pentru a se putea face față acestor exigențe contradictorii și a evita riscurile posibile. Firesc, problemele de confidențialitate se pun cu cea mai mare acuitate la pubertate și în adolescență, constituind o adevărată „piatră de încercare“ pentru măiestria medicului. Aceasta, deoarece în aceste perioade, apar și cele mai mari divergențe între părinți și copii, ambii trebuind tratați cu mult tact, la nivelul tuturor verigilor actului medical. O astfel de cerință este cu atît mai mare cu cît ținta finală este, în același timp, aceea de a-l ajuta pe copil să se separe de legăturile regresive cu părinții săi, ca și aceea de a menaja, la aceștia din urmă, sentimentele de frustrare ce pot apărea față de tentativele justificate de independență ale adolescentului.

Multitudinea și diversitatea datelor necesare a fi obținute pe calea dialogului direct sau indirect impun conlucrarea și cooperarea, alături de specialistul pedopsihiatru, a întregii echipe a cabinetului de neuropsihiatrie infantilă sau laboratorului de sănătate mintală fiecare aducînd informații specifice domeniului lor de activitate și opiniile personale privind problematica cazului, toate, date și păreri, trebuind discutate în comun în scopul elaborării unui punct de vedere unitar.

Datele de identitate. Ca oricare examen clinic, și cel psihiatric începe, în mod obișnuit, cu consemnarea datelor de identitate ale copilului și familiei sale. Ele sînt, de această dată, impuse nu numai de nevoia de a dispune de elementele indispensabile identificării cazului și eliberării la nevoie de documente medicale sau de a obține un interval neutru, necesar acomodării și facilitării contactului. Pe de o parte, valoarea de document medico-legal pe care o capătă de foarte multe ori consemnările examenului psihiatric impun ca acestea să fie făcute nu numai cu grijă, minuțiozitate și corectitudine ci să se specifice, pretutindeni, și sursa lor, delimitînd cu atenție datele verificate de cele doar afirmate sau susținute de interlocutorul necalificat medical. Pe de altă parte, pentru examenul psihiatric al copilului și adolescentului, numele de botez și familie, porecla, vîrsta, sexul, domiciliul, naționalitatea, convingerile religioase, școala la care învață, clasa în care se află și numeroase alte informații privind părinții și familia pacientului, oferă mai mult decît o verificare a posibilității copilului de a le relata corect. Ele sînt de o deosebită utilitate atît pentru diagnostic cît și pentru alegerea conduitei terapeutice corecte. Astfel ele ne permit să știm cui și cum ne adresăm, ce limbaj să folosim pentru a fi înțeleși și a ne ajuta să identificăm unele cauze, să explicăm sau să apreciem unele tulburări, să evaluăm posibilitatea și limitele implicării familiei în tratament etc. Spre exemplu, unele tulburări sînt banale la o anumită vîrstă sau au o semnificație mai redusă în funcție de sex, porecle sau nume obișnuite pot sugera anumite particularități socio-culturale sau de personalitate; apartenența la grupe populaționale minoritare (ca obiceiuri) poate explica anumite manifestări comportamentale aparent ieșite din comun sau poate sublinia existența unor dificultăți de adaptare socială, ca de altfel și schimbările de domiciliu (mai ales rural-urban) sau de profesie a părinților.

Motivele prezentării la medic se vor consemna așa cum sînt ele relatate de către aparținători, însoțitori sau copil precizîndu-se, de fiecare dată, sursa lor. Dacă motivele prezentării la medic permit o primă orientare privind diagnosticul, ordinea și modul de desfășurare ulterioară a examenului, e bine de știut că, nu de puține ori, tulburările incriminate nu epuizează gama manifestărilor patologice și nici nu oferă garanția că acestea sînt și cele mai importante, mai grave, mai semnificative sau sigur autentice. Adesea, anturajul (ca și copilul) este tentat să aleagă, să selecteze după criterii personale, fenomenele care-i supără pe ei în special, pe cele mai dramatice (prin raportare la modul în care perturbă relațiile cu ceilalți) sau să ignore, să omită cu bună știință, unele manifestări ori să prezinte, în mod nediscriminativ, aspecte de amănunt care se substituie sau acoperă manifestările cu valoare diagnostică. Este deci necesară, și aici, confruntarea datelor uzînd de mai multe surse și un efort de selectare și ierarhizare a lor.

Datele de anamneză se obțin, desigur, de la aparținători (în mod deosebit de la mamă), nici copilul și nici adolescentul nefiind în măsură să ofere informațiile necesare. Ele trebuie completate și confruntate cu toate datele furnizate de documentele medicale ale copilului. Dacă la modul general domeniile de interes sînt aceleași cu cele ale examenului clinic somatic, importanța diferitelor aspecte, semnificația care trebuie să li se acorde și minuțiozitatea cu care se cer investigate particularizează în mare măsură acest capitol al examenului clinic psihiatric. Alături de istoricul bolii, de această dată, atenția este în primul rînd centrată pe întreaga gamă a factorilor de risc (organici, genetici și psihosociali) pentru boli psihice la copil și adolescent, judecați și în funcție de natura tulburărilor, cauză a prezentării la medic. La rîndul lor, antecedentele privind patologia somatică, neurologică sau senzorială interesează nu doar în funcție de importanța afectării directe și a creierului ci, aspect specific, în cel puțin aceeași măsură, în raport cu gradul în care au afectat frecventarea școlii, au perturbat (distorsionînd) atitudinea anturajului față de copil, au determinat (stigmatizîndu-l) deficiențe sau handicapuri, complexe de inferioritate sau obstacole în calea afirmării sociale a copilului.

Trebuie subliniat că, patologia psihică se caracterizează de foarte multe ori printr-o etiologie multiplă în care factorii declanșanți, favorizanți, predispozanți și determinanți — uneori de mai mică amploare — se întrepătrund, se intercondiționează și-și inversează uneori rolurile, aspect la care se adaugă, încă, existența unor perioade relativ lungi de așa-zisă incubație și a unor debuturi insidioase, greu de precizat ca moment. Toate acestea fac ca anamneza în cazul tulburărilor psihice să nu însemne o simplă și pasivă înșiruire de informații, ci să fie rezultatul unei munci de selecție, ordonare, valorizare, corelare și completare a multiple aspecte care, în context, pot căpăta un rol hotărîtor în evaluarea fiecărui caz în parte.

Antecedentele fiziologice. Nimic din trecutul copilului nu este lipsit de importanță pentru pedopsihiatru, deoarece, fie și numai în aspectele lor cantitative, evenimentele se pot constitui în cauze minore ce se sumează sau semne ale unei fragilități sau predispoziții. În ceea ce privește perioada prenatală prezintă interes să știm din a cîta sarcină provine pacientul și cum a decurs aceasta. Apoi vor fi consemnate: greutatea la naștere, lungimea și perimetrul cranian; starea fătului imediat la naștere (scorul Apgar) și în primele zile de viață; ritmul și parametrii dezvoltării psihice, motorii, senzoriale, staturo-ponderale și a limbajului; modul în care au fost achiziționate controlul sfincterian și deprinderile de autoservire; lateralizarea dreapta-stînga; durata și conținutul contactului mamă-copil; cine și cum s-a ocupat de creșterea copilului; conținutul educației primite; rangul în fratrie; ce fel de colectivități de copii a frecventat și pe ce perioade; stilul și conținutul jocurilor preferate; particularitățile privind somnul; performanțele și disciplina școlară; aptitudinile și inabilitățile, îndemînarea motorie; ritmul și particularitățile dezvoltării sexuale etc. Pentru importanța lor deosebită, o atenție specială trebuie acordată profilului psihologic premorbid, avîndu-se în vedere mai ales: nivelul activismului general; fondul timic de bază și mobilitatea proceselor psihice; preocupările, preferințele și aspirațiile; atitudinea față de obligații, frustrări, conflicte, insuccese și sancțiuni; adaptabilitatea la situații noi; rolul pe care-l ocupă în familie, solidaritatea față de aceasta și gradul de participare la problemele celor apropiați; atitudinea față de grupul de copii și a acestuia față de el; comportamentul față de prieteni, de animale sau diferite situații amenințătoare. În sfîrșit vor fi de asemenea consemnate particularități care, fără a fi anormale, îl fac să iasă în evidență sau atrag atenția. Consemnate cu grija pentru veridicitate, acestea au importanță constituind terenul pe care se dezvoltă procesul patologic modelîndu-l într-un sens sau altul.

Antecedentele personale patologice au în vedere în primul rînd toate afecțiunile în măsură să determine sau să releve existența unei agresuini organice cerebrale. În acest scop întrebările vor viza în ordine perioadele pre-, peri- și postnatală, punîndu-se accent pe: disgravidie; factorii carențiali, infecțioși, toxici, traumatici sau de stres emoțional posibili să intervină in timpul sarcinei; suferința fetală la naștere cu multiplele ei cauze; icterul neonatal și întreaga gamă a afecțiunilor postnatale, luînd în primul rînd în discuție pe cele care s-au însoțit de semne de afectare a creierului sau a dezvoltării psiho-motorii a copilului. De asemenea, trebuie consemnate toate manifestările psihopatologice fie izolate, fie constituite în afecțiuni diagnosticate sau nu și prezente în trecutul copilului și adolescentului. Nu vor fi trecute cu vederea: întîrzierea (fie și tranzitorie) dezvoltării psiho-motorii, fricile exagerate, crizele de panică, enurezisul, encoprezisul, pavorul nocturn recurent, dislalia, disgrafia, dislexia, reacțiile de opoziție sau coleroase, onicofagia, suptul degetului, manifestările autoerotice precoce, tulburările de somn, instabilitatea psiho-motorie, convulsiile febrile etc. O atenție specială trebuie acordată unor trăsături anormale ale personalității de tipul: înclinației spre depresie, euforie sau izolare, reacțiilor explozive, conflictualității, demonstrativității, instabilității psiho-motorii și afectiv-volitivă, meticulozității, nesiguranței, suspiciozității etc.

Antecedentele personale patologice somatice, neurologice, endocrine sau senzoriale capătă și ele semnificații patogene specific psihiatrice, imediat sau pe termen mai îndelungat, angajînd mecanisme ce antrenează dezadaptarea școlară, profesională sau socială, distorsionarea raporturilor copilului cu anturajul său socio-familial, privații și restricții multiple, situații de stres psihic, sentimente de inferioritate, subminarea posibilităților de valorizare sau identificare pozitivă, trebuind de aceea analizate și consemnate cu grijă deosebită.

Condițiile anormale ale mediului socio-familial. Cunoașterea celor mai diferite aspecte ale condițiilor mediului socio-familial în care s-a născut și a crescut copilul ocupă un loc distinct în cadrul antecedentelor patologice psihiatrice, ele plasîndu-se pe primul plan al preocupărilor clinice în cazul afecțiunilor psihogene. Dintre circumstanțele socio-familiale cele mai semnificative, constituind factori de risc, sînt de reținut: promiscuitatea, educația nefavorabilă (cu multiplele ei fațete), familia dezorganizată, tensivă, cu conflicte, lipsa mamei sau a substitutului de mamă în mica copilărie, existența unor modele negative în anturajul apropiat copilului, postura de copil unic, prezența de factori frustranți sau de stres etc.

Importanța deosebită a cunoașterii condițiilor mediului socio-familial în cadrul examenului copilului cu tulburări psihice este subliniată și de nevoia investigării și validării datelor în mod direct, la fața locului, de către o persoană special calificată (asistentul sau asistenta socială) și a consemnării lor într-un document distinct: „ancheta socială“. Constituind doar o parte a atribuțiilor asistentei sociale în cadrul echipei serviciului de neuropsihiatrie infantilă, efectuarea anchetei sociale este necesară și comisiilor de expertiză medico-legală și, în general, tuturor instituțiilor menite să asigure ocrotirea copilului și adolescentului cu tulburări psihice.

Antecedentele eredo-colaterale. Pe lingă întreaga categorie a afecțiunilor psihice, neurologice, somatice, endocrine sau senzoriale recunoscute a avea ca bază cel puțin o predispoziție ereditară, în cazul tulburărilor psihice ale copilului și adolescentului au importanță deosebită și toate celelalte suferințe prezente la cei apropiați sau din anturajul pacientului. Aceasta deoarece unele maladii (boli cronice, infecțioase, toxice, metabolice ale părinților) pot afecta calitatea biologică a gameților. Altele — avorturi spontane sau provocate repetate, situații stresante și afecțiuni ale mamei care au necesitat tratament și în cursul sarcinei — sînt susceptibile a influența nefavorabil dezvoltarea fătului. Cele mai multe însă, începînd cu particularități ale personalității părinților sau celorlalți membri ai anturajului imediat și terminînd cu cele mai diferite boli somatice, endocrine, neurologice sau senzoriale, pot perturba pe un termen mai lung sau mai scurt echilibrul familiei. Ele constituie surse de suferință, de atitudini discriminative voit compensatorii față de un frate sau soră bolnavă, de relații interpersonale tensive, de frustrații și privații de tot felul sau de modele de boală ori de comportament negativ. Boala sau pierderea cuiva drag sau considerat de către copil ca singura persoană care-l înțelege, conviețuirea sub același acoperiș cu un bolnav cronic, participarea la anumite momente dramatice ale evoluției bolii acestuia, constituie de asemenea cauze imediate sau îndelung acumulate, ce pot determina ori favoriza apariția unei tulburări psihice la copil, trebuind cu grijă luate în considerație la copil și adolescent.

Istoricul bolii actuale urmărește ca — pe baza selectării, ordonării și evaluării datelor culese de la bolnav, părinții acestuia și ceilalți membrii ai anturajului copilului — să stabilească momentul apariției primelor manifestări ale bolii, caracterul acestora, modul cum au evoluat în timp, factorii cauzali favorizanți, declanșanți și predispozanți, motivele care au amînat prezentarea la medic, condițiile care au influențat negativ sau favorabil evoluția procesului morbid, analizele efectuate și conținutul acestora, tratamentele urmate și efectele lor. Trebuie subliniat că nu este întotdeauna ușor de trasat traiectoria evolutivă a bolii și momentele cheie ale acesteia : uneori, debutul insidios și evoluția lentă cu tulburări care nu au deranjat anturajul prea mult fac să treacă un timp destul de lung pînă ce se solicită asistență, datele oferite de anturaj fiind în aceste cazuri cu multe omisiuni și inadvertențe ; alteori, culpabilizîndu-se, pentru a evita posibilele acuzații aduse de către medic, aparținătorii denaturează adevărul cu bună știință. Lăsînd la o parte cazurile la care din numeroase motive nu dispunem de o bună parte a datelor (copil înfiat, părăsit sau fără părinți, copil crescut de către bunici care nu pot relata faptele reale confundîndu-le cu cele ale celorlalți copii etc.) trebuie amintite și situații în care, din dorința de a explica sau a se dovedi atoateștiutori, unii părinți fac asociații, corelații și legături proprii între evenimente, modificînd ordinea lor și forțînd, fără rea intenție, adevărul faptelor.

2.13.1.3. EXAMENUL PSIHIC

Constituie obiectivul central al investigației psihiatrice. Lui, de altfel, îi sînt subordonate toate celelalte date clinice și paraclinice care-l completează și-l validează. Bazîndu-se și pe întregul volum de informații culese de la anturaj, examenul psihic are ca elemente principale aspectele deduse în urma contactului nemijlocit cu bolnavul, contact căruia nu i se poate substitui nici o altă sursă de informații oricît de bogate, minuțioase și veridice date ar oferi ea. Prin bogăția și valoarea datelor pe care le oferă, examenul psihic rămîne suveran în aprecierea stării de sănătate sau boală a pacientului, iar prin varietatea nuanțelor și subtilitatea cu care ele se oferă, constituie o probă de validare a măiestriei profesionale a specialistului.

Mijloacele de bază ale examenului psihic cuprind observația și dialogul cu copilul bolnav, ambele începînd din prima clipă a întîlnirii medic-pacient. Maniera în care se derulează ține de boală, bolnav, vîrsta și atitudinea de fond a acestuia, preferințele medicului și, nu în ultimul rînd, de inspirația și circumstanțele de moment. Oricum s-ar desfășura, în final el trebuie să cuprindă consemnări minuțioase și sistematice privind nivelul dezvoltării psihice, calitatea și aspectele patologice din sfera funcțiilor perceptive, a atenției, memoriei, gîndirii, limbajului și imaginației, a proceselor afective, motivaționale și volitive, a activității, conștiinței, personalității și intelectului copilului sau adolescentului. Este inepuizabilă gama ipostazelor și combinațiilor posibile ale manifestărilor patologiei psihice a copilului și adolescentului ; ea este dependentă nu numai de numărul mare al parametrilor vizați și marea varietate a alternativelor posibile ci și de faptul că vîrsta ca și particularitățile individuale premorbide modifică, la rîndul lor, maniera de a fi a aceleiași afecțiuni. În fapt, o prezentare exhaustivă a alternativelor echivalează cu a descrie întreaga semiologie pedopsihiatrică. De aceea vom reține, exemplificînd doar, numai cîteva din aspectele vizate de examenul psihic și anume : atitudinea față de cei din jur (obiecte și examinator), calitatea și particularitățile contactului interpersonal, reacțiile și manifestările spontane sau determinate de diferitele situații, gradul de prezență în realitate, orientarea generală (în spațiu, în timp și la propria-i persoană), calitatea atenției (voluntare și involuntare), prezența sau nu a tulburărilor de percepție, fondul timic de bază, modulațiile și reacțiile emoționale (în funcție de diferitele situații : mobilitatea, intensitatea și durata lor), atitudini, gesturi, fapte, cuvinte etc. cu caracter ciudat sau bizar, forma și conținutul limbajului, gradul de comprehensibilitate a comportamentului ș.a.m.d. Referirile la vîrstă, condițiile de mediu, stabilitatea manifestărilor precum și riscul de a nu surprinde întotdeauna aspectele cele mai revelatoare vor trebui permanent avute în vedere pentru o apreciere judicioasă a datelor. Reluarea examenului este necesară nu numai pentru evaluarea dinamică a procesului morbid, ci și în scopul surprinderii, de fiecare dată, de noi date în măsură să întregească aspectul tabloului clinic al bolii.

2.13.1.4. EXAMENUL SOMATIC, NEUROLOGIC, ENDOCRIN ŞI SENZORIAL

Sînt prezentate împreună deoarece efectuîndu-se după regulile specifice fiecăruia din ele (uneori cu un grad de dificultate mai mare) ridică, din punct de vedere psihiatric, probleme generale similare. Indispensabile, trebuie efectuate, mai ales la copil şi adolescent, cu multă competenţă şi minuţiozitate, adesea cu concursul specialistului în domeniu. Aceasta se datoreşte multiplelor interferenţe şi strînselor legături ce există între respectivele categorii de tulburări.

În primul rînd trebuie menţionată existenţa a numeroase afecţiuni neurologice, somatice, endocrinologice sau senzoriale care se însoţesc de tulburările psihice manifeste, uneori foarte dramatice. Mai mult, tumorile cerebrale, coreea Sydenham, epilepsia, encefalitele, insuficienţa hepatică şi renală, tetania, disendocriniile, dismetabolismele etc. pot îmbrăca, pentru perioade mai lungi sau mai scurte de timp, un tablou clinic exclusiv psihiatric. La rîndul lor, şi afecţiuni psihice bine individualizate se pot manifesta prin (sau pot avea în tabloul lor clinic) tulburări somatice, neurologice, endocrine sau senzoriale mai mult sau mai puţin importante sau chiar revelatoare pentru diagnostic. Uneori este vorba de coincidenţe nu însă întotdeauna întîmplătoare aşa cum este cazul malformaţiilor diverse şi a deficienţelor neuromotorii, endocrine şi senzoriale întîlnite la unii oligofreni sau în unele stări psihopatoide. Alteori (psihoze organice, psihoze reactive, demenţe, toxicomanii, boală Down etc.) manifestările patologice din sfera somatică, neuro-motorie, endocrină sau senzorială fac parte integrantă din tabloul clinic caracterizîndu-l. Cel mai adesea însă, afecţiunile psihice ale copilului şi adolescentului (nevrozele aşa-numite monosimptomatice, crizele isterice, anorexia nervoasă, schizofrenia catatonică etc.) se caracterizează printr-o simptomatologie care se aseamănă în multe privinţe cu cea care se regăseşte şi în afara patologiei psihiatrice, punînd dificile probleme de diagnostic diferenţial. De fapt diagnosticul atît al psihozelor endogene cît şi cel al întregii patologii nevrotice nu poate fi susţinut decît excluzînd, pe baza unui riguros examen clinic şi paraclinic, suspiciunea existenţei unor afecţiuni extrapsihiatrice. Nu trebuie uitat nici că psihozele, în marea lor majoritate, se însoţesc de tulburări de percepţie şi că uneori iluziile, halucinaţiile şi pseudohalucinaţiile se întîlnesc în sfera analizatorilor mai puţin indemni. Să reamintim şi faptul că dismorfii şi malformaţii somatice sau deficienţe neurologice, endocrine sau senzoriale, chiar fruste sau lipsite de fenomene disfuncţionale evidente, pot constitui cauze ale unor complexe de inferioritate generatoare de tulburări psihice. În sfîrşit, nu trebuie omisă nici consemnarea prezenţei de cicatrice, semne particulare (tatuaje de exemplu), urme de lovituri sau traumatisme a căror importanţă clinică şi medico-legală deosebită subliniază o dată în plus caracterul indispensabil al examenului clinic complet şi minuţios al oricărui bolnav care prezintă tulburări psihice.

2.13.2. INVESTIGAŢIILE PARACLINICE

Intrate în uzul curent al practicii medicale, mijloacele paraclinice de investigaţie, începînd cu cele mai uzuale şi terminînd cu cele mai sofisticate, sînt tot mai frecvent solicitate. Ele au ca scop validarea diagnosticului clinic și tranșarea problemelor adesea complicate de diagnostic diferențial, întregirea datelor cu aspectele privind starea de sănătate a celorlalte funcții și aparate sau evidențierea unor cauze și mecanisme patogene ale bolii pentru asigurarea optimizării astfel a conduitei terapeutice. Cele mai multe, fiind specifice celorlalte funcții și aparate aparțin mijloacelor de investigație a acestora fiind solicitate ori de cîte ori starea lor are o tangență cu tulburările psihice sau tratamentul acestora din urmă. Dintre ele, mijloacele de investigație neurologică se dovedesc, este și firesc, indispensabile și clinicii pedopsihiatrice. Sînt în primul rînd de menționat : examenul complex al lcr, examenul EEG, examenul EMG, investigațiile radiologice cerebrale (cu și fără substanță de contrast), ultrasonoencefalografia, scintigrafia cerebrală, computer-tomografia cerebrală (vezi cap. 1.1.4). Singure, metodele psihologice de investigație rămîn specifice domeniului patologiei psihice.

2.13.3. METODE PSIHOLOGICE DE INVESTIGAȚIE

MILEA ȘTEFAN, IONESCU AURELIA

Examenul psihologic al copilului este o *situație relațională* particulară în care un specialist aplică metode psihologice și cunoștințe teoretice multidisciplinare înțelegerii și explicării dinamice a problematicii unui subiect concret, care prezintă simptome psihiatrice sau dificultăți de adaptare, într-un anumit moment al existenței sale. În mod necesar, informațiile psihologice despre copil se înscriu într-o *concepție holistică*, ele constituind reflectări parțiale și secțiuni transversale în sfera psihismului copilului. La rîndul lor, dimensiunile psihologice ale personalității copilului reprezintă doar subsisteme complexe și dinamice, alături de care dezvoltarea fizică, maturizarea neuroendocrină, adaptarea socială etc. sînt tot atîtea subsisteme care prin interacțiuni continue conferă fiecărui subiect-copil caracterul de unicitate.

Complexă, eterogenă și pluridimensională, *structura examenului psihologic* trebuie să permită atît acumularea de *date parțiale*, necesare înțelegerii copilului, cît și *sinteza* globală a unor informații focalizate în scop psihodiagnostic și prognostic.

În cadrul examenului psihologic al copilului, *metoda testelor* deține un rol privilegiat, constituind elementul *princeps* al investigației. Născut pe terenul fertil al pedopsihiatriei și acreditat prin caracterul obiectiv, științific, al datelor furnizate, examenul psihometric a devenit „o caracteristică esențială a psihiatriei infantile, un mod de abordare care o diferențiază net de pediatrie și de psihiatria adultului“ (G. Heuyer, 1925). Prin definiție, testul este o *probă standardizată și etalonată* :

— ale cărei condiții sînt determinate cu precizie și menținute identice ;

— a cărei evaluare se realizează prin confruntarea randamentului individual, exprimat în general în termeni cantitativi, cu rezultatele unei populații care a parcurs în prealabil proba respectivă.

Valoarea comparativă a unui test este în funcție de *calitățile sale metrologice (validitatea* este capacitatea de a măsura efectiv ceea ce își propune să măsoare; *sensibilitatea* definește capacitatea de a evidenția diferențele dintre subiecți, sub unghiul aptitudinilor sau funcțiilor psihice vizate; *fidelitatea* este legată de constanța rezultatelor la test, de-a lungul timpului) și *caracterul reprezentativ al populației de eșantionare* (rezultatele unui copil din mediul rural, la un test etalonat pe un grup restrîns, omogen, de populație școlară urbană, pot să nu reflecte adecvat eficiența sa reală).

Valoarea rezultatelor la un test psihologic depinde și de aplicarea strictă a instructajului și de respectarea principiilor deontologice.

Probele psihologice sînt metode de examinare al căror conținut este uneori asemănător sau identic cu itemii sau subtestele unor baterii mai extinse. Ceea ce deosebește însă *proba* de *test* este faptul că în primul caz, se renunță la standardizarea instructajului, iar rezultatul nu este cuantificat și nu este raportat la un etalon; trebuie subliniat că rezultatele la probe (adesea, semnificative din punct de vedere clinic) sînt mai puțin exacte, ele întrunind simultan aspecte obiective, dar și aspecte subiective, de apropiere.

Sub unghiul rigurozității standardizării, al etalonării și validării, *tehnicile proiective* (Roschach, TAT etc.), deși numite adesea „teste“, se dovedesc a fi metode mai puțin obiective de evaluare a unor aspecte ale funcționării personalității copilului.

Chestionarele de personalitate și *scalele de evaluare* sînt considerate metode de explorare cu caracter mai obiectiv, comparativ cu tehnicile proiective, întrucît nu sînt supuse distorsiunilor induse de subiectivitatea examinatorului. Prezentate sub forma unor întrebări, cu mai multe variante de răspuns, chestionarele solicită alegerea de către copil a răspunsului care i se potrivește în cea mai mare măsură. Răspunsurile copilului au un anumit grad de exactitate și validitate, în funcție de gradul său de cooperare, de înțelegerea întrebărilor, de starea emoțională în care se află.

La precizarea că testele psihologice pot fi o componentă importantă a evaluării diagnostice, să adăugăm că ele se dovedesc de o utilitate particulară în:

— evaluarea inteligenței;

— identificarea și evaluarea severității unor disfuncții cognitive circumscrise;

— descoperirea de indici comportamentali (obiectivi și relativ circumscriși) ai disfuncțiilor cerebrale;

— colectarea de informații cu privire la dezvoltarea emoțională și caracteristicile de personalitate.

Pentru sintetizarea tuturor datelor necesare înțelegerii copilului-pacient, examenul psihologic necesită utilizarea mai multor tehnici care se completează reciproc, fie ca surse de informație generală, fie ca modalități de circumscriere a problematicii specifice fiecărui caz. La rîndul lor acestea sînt orientate de:

— *interviul semi-directiv cu familia* este de regulă cadrul primului contact cu problematica pacientului, cadru în care se precizează motivele solicitării asistenței psihiatrice. Datele obținute (în special din partea mamei) reflectă modul de viață al copilului, locul său în fratrie, caracterul organizării familiei, concepțiile educative ale părinților etc. Datele anamnestice cu privire la dezvoltarea psiho-motorie, starea de sănătate somatică, evoluția performanțelor școlare ale copilului se obțin, de asemenea, în interviul cu familia ;

— *interviul semi-directiv cu copilul* este o etapă care succedă examinarea sa în prezența părinților și vizează în primul rînd, stabilirea unei relații empatice, de încredere, care să faciliteze angajarea copilului în situațiile de test. Informațiile obținute de la copil (cu privire la simptomele sale, modul de a se percepe pe sine în relațiile cu familia, atitudinile sale față de școală etc.) sînt în general mai sărace, dar au o semnificație particulară în măsura în care reflectă particularitățile de vîrstă și individuale ale pacientului. Dialogul psiholog/copil permite inițial familiarizarea copilului cu situația de examen și continuă pe parcursul aplicării testelor, pentru a menține caracterul natural al relației ;

— *observația liberă* a copilului, în context familial, în situația de examen, ca și în momentele în care se crede singur, oferă informații despre aspecte relaționale semnificative, particularități ale reactivității emoționale, registrul manifestărilor comportamentale, mimică, gestică și aspecte ludice caracteristice subiectului.

Practica clinică a instituit *domenii de elecție ale solicitării acestui examen paraclinic,* domenii în care obiectivitatea și valoarea prognostică a „măsurătorilor“ psihologice au căpătat o recunoaștere unanimă. Pe primul loc, sub unghiul frecvenței solicitării, dar și al furnizării de informație utilă și fiabilă se situează examenul psihologic al copiilor *cu întîrzieri în dezvoltarea mintală.* În domeniul retardului mintal, alături de determinarea nivelului general de inteligență, testarea psihologică poate stabili profilul competențelor și incompetențelor copilului sau zonele de maximă sensibilitate la un eventual proces de recuperare. O a doua categorie de situații clinice ce beneficiază de aportul examenului psihologic o constituie *eșecul școlar* sau performanțele intelectuale inferioare expectațiilor părinților. Un alt grup de condiții psihopatologice care solicită frecvent intervenția psihologului clinician o constituie *tulburările de comportament,* în care metodei testelor i se atribuie posibilitatea de a evalua prezența sau absența unei *leziuni cerebrale* sau a unor *disfuncții cerebrale minore.*

2.13.3.1. NOȚIUNI DE PSIHOMETRIE

Aplicarea de către psiholog a metodei testelor (tabelul 2.14), precum și utilizarea de către pedopsihiatru a rezultatelor la acestea în elaborarea unei sinteze diagnostice și în definirea procedeelor terapeutice, sînt în mod axiomatic condiționate de *un mod comun de înțelegere* a rolului și semnificației testelor. În concepția comună a membrilor echipei neuropsihiatrice un loc important îl ocupă acordarea acelorași conotații și interpretări, unor *noțiuni fundamentale.*

Vîrsta mintală (VM) este definită printr-un anumit nivel de reușită a subiectului la un test. Prin extrapolare, se consideră că vîrsta

Tabelul 2.11.

Clasificarea principalelor teste şi probe psihologice utilizate în pedopsihiatrie

- **Metode de investigare a inteligenţei**
  - Teste de eficienţă intelectuală
    - Scale de nivel
      - Binnet-Simon
      - Terman-Merrill
      - NEMI
    - Scale mixte
      - WISC
      - WISC-R
    - Teste factoriale — PM-38
  - Metode de inspiraţie piagetiană
    - Metoda clinică de tip Piaget
    - Testul Casati-Lézine
    - Scala de gîndire logică Longeot (SGL)
- **Teste şi probe instrumentale**
  - Teste perceptiv-motorii
    - Figura complexă Rey
    - Testul de retenţie vizuală Benton
    - Bender *gestalt test*
  - Teste de atenţie — Proba de baraj Zazzo
  - Teste de lateralitate şi discriminare dreapta-stinga (Benton)
- **Tehnici de explorare a personalităţii**
  - **Tehnici proiective**
    - **Structurale — Rorschach**
    - **Tematice**
      - **TAT**
      - **CAT**
      - **Patte Noire**
      - **Rosenzweig**
    - **Desene-test**
      - **Desenul familiei**
      - **Testul arborelui—Koch**
  - **Chestionare şi scale de evaluare**
    - **Chestionar de personalitate pentru copii Cattell şi Porter**
    - **Seria de picturi pentru copii Missouri**
    - **ISC Maria Kovacs**
    - **CDS Maria Kovacs**
    - **Scala Birleson**
    - **Scala Poznanski**

mintală reflectă nivelul intelectual al unui copil, indiferent de vîrsta sa reală. Noţiunea de vîrstă mintală a fost elaborată pe baza premisei implicite că inteligenţa ar reprezenta o dimensiune a personalităţii ce poate fi izolată de rest, şi că ea s-ar dezvolta în mod linear, înregistrînd exclusiv creşteri cantitative. Faptul de a fi reprezentat un prim mijloc de cuantificare a inteligenţei, prin procedee relativ simple şi instrumente uşor de utilizat, conferă noţiunii de vîrstă mintală o valoare istorică. Dar, în ciuda utilităţii sale, nu trebuie ignorat faptul că ea reflectă o concepţie schematică şi pragmatică despre inteligenţă ; replasată în contextul cunoştinţelor psihologice şi clinice actuale, „vîrsta mintală“ trebuie considerată un simplu punct de reper, un indice aproximativ al nivelului intelectual al unui subiect.

Scalele de inteligenţă sînt construite din organizarea ierarhică a unor probe, fiecare set de probe definind un palier de vîrstă mintală.

În cadrul scalelor, vîrsta mintală este definită prin ansamblul probelor la care reuşesc majoritatea copiilor de aceeaşi vîrstă cronologică şi la care eşuează majoritatea copiilor de vîrstă inferioară. În mod teoretic, convenţional se consideră că un grup de probe pe care 75% din copiii de o anumită vîrstă le pot rezolva constituie probe specifice pentru vîrsta respectivă. De exemplu, vîrsta mintală de 8 ani se defineşte prin posibilitatea de a număra de la 0 la 20, de a memora 5 cifre, de a recunoaşte valoarea monedelor şi de a enumera cele 12 luni ale anului (Binet-Simon, revizia lui R. Zazzo, 1949). În practică însă, se constată că, în funcţie de populaţiile testate, numărul copiilor capabili să rezolve probele corespunzătoare vîrstei lor variază între 50% (la scala Terman-Merrill, de exemplu) şi 65%. Pe de altă parte, aproximativ 20% dintre copiii de o anumită vîrstă sînt capabili să rezolve probe de dificultate superioară, corespunzătoare unei vîrste mintale mai mari. De aceea, pe măsura creşterii vîrstei reale, probele de tip Binet-Simon sînt din ce în ce mai puţin discriminative, ele putînd fi rezolvate de copii de vîrste diferite.

Coeficientul intelectual de tip Stern (QI Stern). Datorită faptului că în funcţie de vîrsta reală a copilului, aceeaşi vîrstă mintală poate avea semnificaţii diferite (este imposibilă compararea întîrzierii mintale a unui copil de 8 ani, care ar avea vîrsta mintală de 6 ani, cu întîrzierea unui copil de 11 ani, care ar avea vîrsta mintală de 9 ani). Stern (1912) propune calcularea raportului dintre vîrsta mintală (VM) şi vîrsta reală (VR) şi numeşte acest raport, *coeficient de inteligenţă* (QI). Coeficientul intelectual astfel obţinut reflectă în mod mai adecvat realitatea clinică a unui retard mintal. În cazul mai sus citat, VM/VR ×100 evidenţiază că utilizarea exclusivă a vîrstei mintale duce la concluzia unui retard intelectual de 2 ani la ambii copii; calcularea QI — de tip Stern (6/8 × 100 = 77 şi respectiv, 9/11 × 100 = 81) evidenţiază faptul că întîrzierea intelectuală a celui dintîi copil este mai mare decît a celui de-al doilea.

Fiindcă utilizarea coeficienţilor de inteligenţă (ca rezultate de examen psihologic) în interpretări şi sinteze diagnostice este strîns legată de înţelegerea semnificaţiei lor, de consensul asupra a ceea ce reflectă, sînt necesare *următoarele precizări :*

a) Testele care exprimă o vîrstă mintală se bazează pe principiul dezvoltării globale şi lineare a achiziţiilor intelectuale. Conform acestei concepţii este de presupus că un copil care la 7 ani are un QI de 100, va avea vîrsta mintală de 8 ani în anul următor, de 9 ani după doi ani ş.a.m.d. ; ori practica dovedeşte că, la copil, *ritmul achiziţiilor este foarte variabil,* în cursul dezvoltării putînd să apară accelerări sau stagnări. De aceea, *valoarea predictivă* a QI-ului de tip Stern trebuie considerată ca *relativă.*

b) Construite pe baza noţiunii de dezvoltare a inteligenţei în funcţie de vîrstă, aceste scale omit tocmai principiul fundamental al *ritmului.*

c) O altă inconsecvenţă caracteristică scalelor metrice de inteligenţă constă în faptul că „dezvoltarea intelectuală" se măsoară prin evaluarea unor achiziţii (în general, cunoştinţe şcolare) şi a unor aptitudini sau deprinderi legate de vîrstă.

d) Vîrsta mintală comparată cu vîrsta reală permite afirmaţia că un copil are *în prezent* o dezvoltare mai rapidă sau mai lentă decît grupul său de vîrstă, dar nu şi afirmaţia că este mai mult sau mai puţin inteligent.

e) Valoarea diagnostică și predictivă a vîrstei mintale calculate cu ajutorul testelor de dezvoltare intelectuală este sever limitată la adolescenți, întrucît sub aspectul criteriilor luate în considerație de aceste teste, dezvoltarea cognitivă la adolescență nu mai înregistrează progrese notabile.

Coeficientul intelectual de tip Wechsler (QI Wechsler). Scala de inteligență construită de D. Wechsler în 1944 reprezintă un efort de corectare a limitelor teoretice și metodologice ale QI de tip Stern. El propune o scală de inteligență bazată pe principiul măsurării unui „factor general de inteligență“, utilizînd probe diversificate și criterii statistice diferite de cele ale lui Binet. Această modificare metodologică antrenează o modificare a semnificației rezultatelor și implicit, a interpretării lor clinice (tabelul 2.15).

Tabelul 2.15.

Clasificarea nivelelor de inteligență

(WISC-R, 1981)

QI	Clasificare	Procent inclus		Scala totală	Teoretic
		Scala verbală	Scala de performanță		
130	Foarte superior	2,3	1,7	1,9	2,2
120—129	Superior	7,6	7,7	7,6	6,7
110—119	Normal superior	17,0	16,9	17,3	16,1
90—109	Mediu	48,7	49,3	48,8	50,0
80—89	Normal inferior	15,8	15,4	15,2	16,1
70—99	Limită	6,5	5,6	6,8	6,7
⩽69	Deficiență mintală	2,3	3,4	2,4	2,2

QI de tip Wechsler nu este propriu-zis un „coeficient“ și, spre deosebire de „vîrsta mintală“, nu este direct legat de noțiunea de dezvoltare. Scala Wechsler se deosebește de scalele de tip Binet prin faptul că probele sînt sub-grupate în două scale independente în funcție de caracterul lor verbal și respectiv non-verbal. Astfel, se poate calcula în mod diferențiat un QI verbal, un QI—performanță și QI-ul global.

Centilarea. Întrucît rezultatele unora dintre testele de inteligență sînt exprimate în centile, decile sau quartile, considerăm necesară precizarea acestor noțiuni. Centilajul constă în clasificarea rezultatelor obținute de populația de etalonare, într-o ordine crescătoare și atribuirea de ranguri : 100 de note obținute de 100 de subiecți vor defini 10 nivele de reușită ; primele 10 note, cele mai scăzute corespund centilei 10, următoarele 10 note corespund centilei 20 ș.a.m.d. Centila 50 corespunde medianei scorurilor obținute de populația pe care s-a realizat etalonarea. Acest tip de notare prezintă avantajul că reflectă dispersia *reală* a scorurilor, în măsura în care atît valoarea mediană, cît și centilele constituie *expresia numerică a variațiilor existente în fapt* în populația de eșantionare și nu doar rodul unor calcule aritmetice speculative.

Coeficientul de dezvoltare. Noțiunea de coeficient de dezvoltare (QD) este elaborată de Gesell (1919) și corespunde necesității de a oferi un cadru conceptual și normativ de evaluare psihologică a copilului în primii ani de viață. Conștient de faptul că ritmul rapid și complexitatea dezvoltării neuro-psihice a sugarului sînt incompatibile cu noțiunea de QI, Gesell introduce termenul de *nivel de dezvoltare* definit prin *patru dimensiuni ale comportamentului observabil* : dezvoltarea posturală sau motorie ; comportamentul verbal ; adaptarea sau comportamentul față de obiecte ; socializarea. Pe baza evaluării nivelelor de dezvoltare în fiecare din aceste sectoare se pot stabili „profile de dezvoltare“.

Prin analogie cu noțiunea de QI pentru prima copilărie se utilizează deci noțiunea de „vîrstă de dezvoltare“, care prin raportare la „vîrsta cronologică“, permite calcularea „coeficientului de dezvoltare“.

Trebuie precizat că valoarea diagnostică și predictivă a coeficientului de dezvoltare este relativă, întrucît „un QD global nu reprezintă decît o indicație aproximativă și de moment, chiar dacă el posedă rigoarea conferită de expresia numerică“ (O. Brunet și Lézine, 1976). De aceea, este necesar ca scorul QD să fie însoțit întotdeauna de interpretare.

2.13.3.2. METODE DE EXAMINARE A FUNCȚIILOR INTELECTUALE

Testele de inteligență pot fi diferențiate în două mari categorii : teste de eficiență intelectuală și teste de inspirație piagetiană. Testele din prima categorie vizează măsurarea unor aptitudini și achiziții ; ele ilustrează o concepție normativă, în măsura în care valorile numerice ale vîrstei mintale și coeficientului de inteligență sînt interpretate în termenii retardului sau progresului intelectual, iar concluzia diagnostică asupra copilului se formulează în termeni comparativi („mai mult“ sau „mai puțin“ inteligent, „mai puțin“ capabil etc.). Testele de inspirație piagetiană permit aprecierea nivelului de maturizare a structurilor cognitive ; ele se înscriu într-o perspectivă genetică asupra dezvoltării intelectuale, rezultatele lor fiind de natură predominant descriptivă și comprehensivă.

A) Scalele de eficiență intelectuală. Termenul generic de „scală de eficiență“ conotează un grup cvasieterogen de *teste psihometrice* care vizează evaluarea *cantitativă,* numerică, a aptitudinilor, achizițiilor sau raționamentului logic.

Testele al căror scop este măsurarea eficienței intelectuale pot fi grupate în trei mari categorii :

— *scalele de nivel,* ale căror rezultate sînt exprimate în termenii *vîrstei mintale și QI de tip Stern* (ex. Binet-Simon, Terman-Merrill, NEMI) ;

— *scalele mixte,* ale căror rezultate sînt exprimate în *QI de tip Wechsler* (WISC) ;

— *matricele* și *testele logice* ale căror rezultate sînt exprimate în centile (PM 38).

a) Testele de nivel sînt rezultatul unor actualizări, validări și reetalonări ale testului Binet-Simon. Dintre testele de dezvoltare intelectuală cel mai frecvent utilizat este testul NEMI *(Nouvelle Echelle Metrique de l'Intelligence).* Principiile fundamentale și modul de construire al scalei sînt identice cu cele ale lui Binet, ca și majoritatea probelor pentru vîrste pînă la 10 ani. Rezultatele sînt exprimate în *vîrstă* *mintală* (VM) și sînt convertibile în QI de tip Stern, prin raportare la vîrsta reală a subiectului. Scala NEMI este alcătuită din 41 de subteste prezentate copilului sub formă de întrebări și solicitînd din partea acestuia fie un răspuns verbal, fie executarea unei sarcini simple. Unele subteste constau dintr-un singur item, altele sînt subdivizate în mai mulți itemi. Ansamblul celor 74 de itemi este ierarhizat în ordinea dificultății și fiecare vîrstă este definită prin reușita la un anumit număr de itemi. Aplicarea scalei comportă : aproximarea vîrstei de bază (prin selecția unor itemi susceptibili de a fi rezolvați de copil), determinarea vîrstei de bază și inventarierea reușitelor și eșecurilor copilului.

Rezultatul global (QI) *exprimă o anumită viteză a dezvoltării intelectuale*, vîrsta mintală putînd fi „în retard", „în avans" sau „concordantă" în raport cu vîrsta reală. Date mai aprofundate și mai nuanțate despre modul de funcționare al inteligenței copilului pot fi obținute numai pe baza unei analize a dispersiei reușitelor și eșecurilor.

Opțiunea pentru aplicarea scalei NEMI la un subiect-copil trebuie să țină seama de *valoarea și limitele intrinseci ale acestei scale*. Astfel, deși utilizează un material minim, timpul necesar parcurgerii ei fiind de asemenea redus, scala NEMI este extrem de saturată în factori verbali, deci scorul global la scala NEMI tinde să fie în mod sever afectat de factori socio-culturali și de existența unor tulburări de limbaj. În ansamblu, evaluarea critică a valorii diagnostice a scalei NEMI evidențiază interesul acesteia pentru aprecierea vîrstei școlare și pentru precizarea nivelului de instrucție școlară pe care copilul este capabil să-l urmeze.

b) Scalele mixte sînt construite conform principiilor lui Wechsler și au ca obiectiv măsurarea unor aptitudini, care reflectă în mod virtual potențialul intelectual al subiectului-copil.

Versiunea revizuită a scalei Wechsler de inteligență pentru copii (WISC-R) corespunde unei actualizări a scalei Wechsler, atît sub aspectul conținutului itemilor, cît și sub aspectul eșantionării.

Testul este constituit din 12 subteste, dintre care 10 sînt obligatorii și 2 de înlocuire. Aceste subteste sînt repartizate în două subgrupuri :

— *scala verbală* (Informație, Similitudini, Aritmetică, Vocabular, Comprehensiune, Memorie imediată a cifrelor) grupează toate probele care solicită din partea subiectului un răspuns verbal, sub forma unor întrebări orale (nu necesită manipularea de către subiect a nici unui fel de material) ;

— *scala de performanță* (Completări de imagini, Aranjări de imagini, Cuburi Kohs, Asamblare de obiecte, Coduri, Labirinte) grupează toate probele care necesită utilizarea unui material și nu solicită intervenția verbală a subiectului (scală non-verbală) (fig. 2.7).

Notele brute obținute la fiecare probă se convertesc în note standard, iar QI se calculează prin suma notelor standard obținute la probele verbale (QI verbal), non-verbale (QI performanțial) sau la toate subtestele (QI total).

c) Testele factoriale (scalele de raționament logic) sînt construite pe baza teoriilor factoriale ale inteligenței, teorii conform cărora în activitatea intelectuală a unui subiect ar interveni un anumit număr de factori identificabili şi cuantificabili.

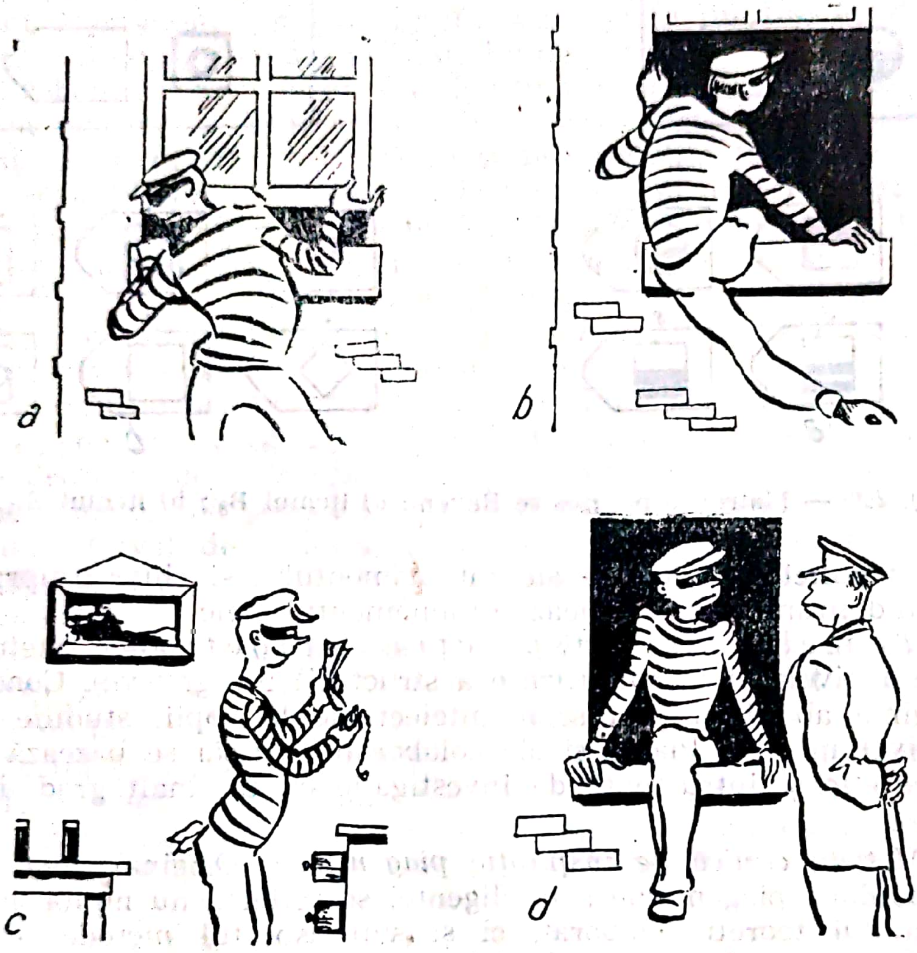


Fig. 2.7. — WISC : proba „Hoţul“ din subtestul „Aranjări de imagini“.

Dintre testele elaborate pe baza cercetărilor ce au avut ca postulat existenţa „factorului general de inteligenţă“, testul matricelor progresive Raven *(Progressive Matrices Raven)* este cel mai cunoscut şi frecvent utilizat în clinica pedopsihiatrică (în varianta PM 38). PM 38 este alcătuit din 60 de planşe, fiecare reprezentînd un tablou din 4 sau 9 elemente geometrice, dintre care ultimul a fost omis. Copilul trebuie să descopere regula care defineşte raporturile dintre elementele tabloului şi să identifice elementul care lipseşte, printre diferite alegeri posibile care figurează în partea de jos a imaginii (fig. 2.8). Probele sînt grupate în 5 serii, de cîte 12 planşe, şi sînt ierarhizate în ordinea crescîndă a dificultăţii, atît în interiorul fiecărei serii cît şi de la o serie la alta. Scorul global se obţine însumînd răspunsurile exacte (nota maximă = 60), iar semnificaţia sa poate fi interpretată prin raportate la *un etalon, exprimat în centile.* Cercetările diverse, pe eşantioane variate şi reprezentative, au dus la etalonarea testului pe populaţii între 6 ani şi vîrsta adultă. Utilizarea testului PM 38, *ca probă* poate furniza şi indicii asupra formelor arhaice de raţionament, asu-

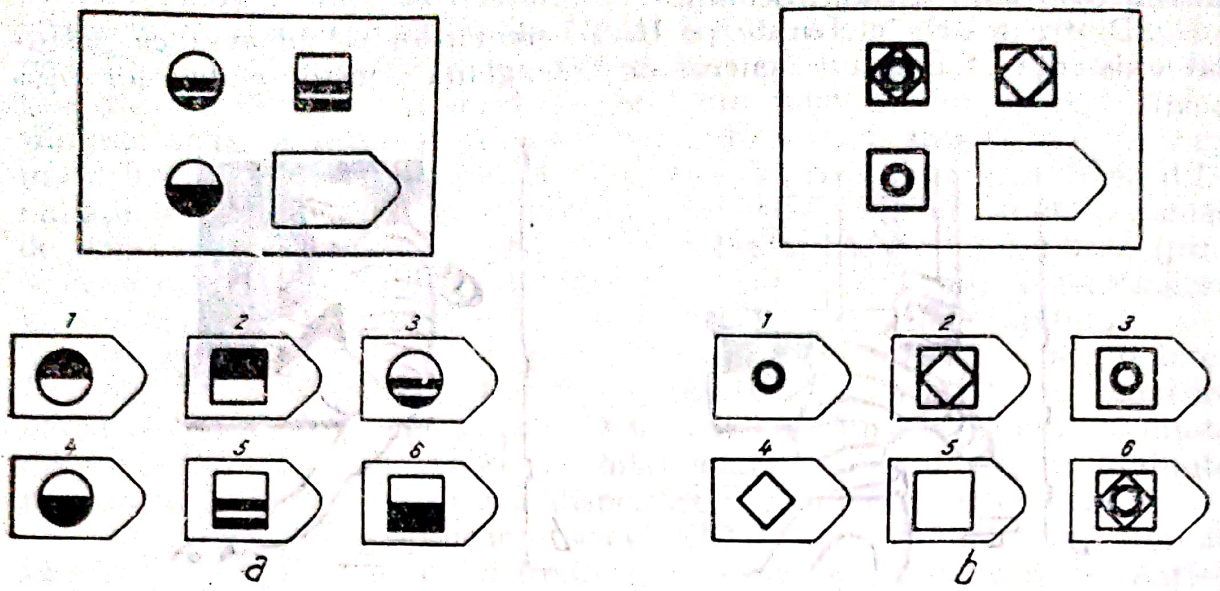


Fig. 2.8. — Matricele progresive Raven : *a)* itemul B_8 ; *b)* itemul B_{12}.

pra unor insuficiențe elective ale raționamentului și chiar asupra unor construcții delirante care blochează raționamentul logic.

B) *Testele de inspirație piagetiană* (metode de apreciere a nivelului de maturizare a structurilor cognitive). Consacrate în întregime abordării proceselor intelectuale la copii, studiile psihologului elvețian Jean Piaget și ale colaboratorilor săi se bazează pe un sistem teoretic și intrumente de investigație cu un înalt grad de specificitate.

a) Metoda clinică de inspirație piagentiană. Originalitatea și specificul abordării piagentiene a inteligenței se reflectă nu numai la nivelul sistemului teoretic elaborat, ci și sub aspectul *metodei de examinare* a copilului. *Metoda explorării operatorii* este în esență o metodă *clinică* și încearcă să evite inconvenientele examenului psihometric (instructajul inflexibil, nondirectivismul etc.) solicitînd exprimarea spontană de către copil a conținutului gîndirii sale sau reflectarea în comportament a reprezentărilor sale despre realitatea obiectivă.

Pentru a provoca la copil reacții verbale sau comportamentale cu semnificație diagnostică, clinicianul utilizează un mare număr de *situații* simple sau concrete, a căror soluționare nu face apel la cunoștințe școlare sau aptitudini verbale deosebite. Probele de tip Piaget vizează surprinderea modului propriu fiecărui subiect, de a percepe și înțelege situații reale, concrete și de a elabora un *raționament personal* asupra acestor situații. În virtutea acestui obiectiv, materialul și instructajul probelor nu sînt propriu-zis standardizate, iar răspunsurile copilului nu sînt supuse cuantificării și nici raportate la norme statistice de eficiență.

În examenul clinic al inteligenței accentul se pune asupra spontaneității și autenticității soluțiilor oferite de copil și este considerat valabil orice răspuns care reflectă convingerea intimă a copilului. Majoritatea probelor piagetiene constau în situaţii simple, în care copilul poate fi antrenat ca într-un joc, fără să fie influenţat şi fără să i se sugereze un răspuns. După angajarea în activitatea ludică, materialul probei suferă din partea examinatorului o serie de transformări, susceptibile de a incita copilul la reflecţie şi comentariu verbal. Condiţiile de joc sînt supuse unui număr limitat de variaţii, în funcţie de reacţiile provocate la copil şi de semnificaţia lor diagnostică.

Probele de tip Piaget sînt foarte numeroase, principalele categorii fiind *probele de conservare,* care permit surprinderea existenţei invarianţilor cu privire la calităţile şi proprietăţile fizice ale obiectelor ; *probe de explorare a reprezentărilor spaţiale şi a percepţiei timpului ; probe de investigaţie „a imaginilor mintale"* : capacitatea de a-şi reprezenta configuraţii, anticiparea şi reprezentarea mişcărilor şi a transformărilor ; *probe adresate operaţiilor logice,* care permit înţelegerea raporturilor dintre obiecte : clasificare, seriere, incluziune, intersecţie de clase, relaţii numerice etc. ; *probe de limbaj.*

Dincolo de posibilitatea situării copilului în raport cu stadiile dezvoltării genetice a gîndirii, probele de tip Piaget se dovedesc a fi instrumente deosebit de valoroase pentru o abordare idiografică profundă şi de mare fineţe. Ele pot evidenţia atît aspecte semnificative *sub aspect structural* (nivel de raţionament, dezvoltare cognitivă armonioasă sau inegală), cît şi *aspecte de ordin economic şi dinamic,* specifice subiectului-copil.

b) Teste inspirate din teoria lui J. Piaget. În ultimele două decenii, numeroşi psihologi anglo-saxoni şi francezi au abordat probele de tip Piaget, din perspectiva psihologiei diferenţiale.

Testul Casati-Lézine (1968) are ca scop evaluarea dezvoltării intelectuale la copii care nu au ajuns încă la achiziţia limbajului. El este alcătuit din 4 serii de probe de tip Piaget, ce au drept caracteristică comună faptul că permit observarea comportamentului spontan al copilului în raport cu obiectele. Prin asemănarea dintre situaţia de test şi situaţii dintre cele mai comune din viaţa cotidiană, probele constitutive ale testului Casati-Lézine facilitează evaluarea capacităţii copilului de a-şi modifica şi adapta conduita la contextul material al existenţei sale. Destinat copiilor între 6 luni şi 2 ani, acest test non-verbal este de asemenea util în examinarea unor copii mai în vîrstă, care prezintă întîrzieri în dezvoltarea limbajului. Aplicarea testului Casati-Lézine permite evaluarea unor procese de gîndire dificil de apreciat clinic, la copii cu tulburări de dezvoltare de diferite grade şi la copii autişti.

Scala de gîndire logică Longeot (SGL Longeot) a fost elaborată în anii 1963—1966 şi este standardizată pe populaţia şcolară (între 9 şi 16 ani). SGL este un test individual, compus din 5 subteste (Conservări ; Permutări ; Cuantificarea probabilităţilor ; Curbe mecanice ; Pendul). Este subdivizată în mai multe nivele de dificultate, în ordine crescîndă, care corespund diverselor stadii ale dezvoltării genetice a gîndirii (operator concret preformal, operator-formal). SGL a fost construită în scopul studierii trecerii de la operaţiile concrete la operaţiile formale ; de aceea, ea nu poate fi aplicată copiilor care — datorită vîrstei cronologice, retardului intelectual sau altor tulburări cognitive — nu au atins încă nivelul gîndirii concrete. Are însă valoare în explorarea patologiei intelectuale (în tulburările nevrotice ale copilului şi în cazurile-limită), iar modul în care este construită permite re-testarea şi, implicit, evaluarea progreselor înregistrate în cursul unor procese terapeutice.

2.13.3.3. TESTE INSTRUMENTALE

Testele instrumentale sînt probe cu execuţie rapidă care vizează evaluarea unui aspect precis [1] al aptitudinilor instrumentale ale subiectului. Prin *aptitudini instrumentale* se înţelege ansamblul funcţiilor psiho-motorii de bază care sînt in acelaşi timp, premise şi factori de mediere ai învăţării: capacitatea de structurare temporo-spaţială, lateralizarea, coordonarea vizual-motorie, gradul de stăpînire al limbajului, activitatea grafică etc.

La copil, aceste funcţii se structurează în mod progresiv, într-un proces evolutiv complet, rezultat din maturizarea neurologică şi exersarea în sine a respectivelor funcţii. Această evoluţie este marcată de repere relativ precise ale maturizării, care permit identificarea unor paliere de dezvoltare şi, respectiv, aprecierea cursului normal sau anormal al procesului de dezvoltare la un anumit copil. Astfel, de exemplu, se consideră că la 3 ani orice copil normal este capabil să deseneze un cerc, la 4 ani poate executa corect un pătrat sau o cruce, la 5 ani — un triunghi etc.

Testele instrumentale au ca scop evaluarea calităţii şi nivelului de maturizare al funcţiilor instrumentale, prin raportare la datele geneticii psihologice. În practică, aplicarea testelor instrumentale este recomandabilă atunci cînd rezultatele unor teste mai generale sugerează prezenţa unor dificultăţi specifice sau a unui deficit instrumental circumscris.

În fiecare caz clinic, factorii de inteligenţă generală, factorii emoţionali şi eventualele deficienţe instrumentale prezintă interacţiuni specifice, cu configuraţii clinice diferite în funcţie de ponderea fiecărei categorii de determinanţi în etiologia simptomatologiei manifeste. Confirmarea sau infirmarea psihometrică a ipotezei unei tulburări instrumentale este de o importanţă diagnostică majoră şi poate contribui la orientarea sau reorientarea demersurilor terapeutice.

a) Testele perceptiv-motorii constituie tipul de instrument cel mai frecvent folosit în examinarea copiilor cu afecţiuni cerebrale; ele mobilizează percepţia, motricitatea fină, capacitatea de structurare vizual-perceptivă, capacitatea de analiză şi sinteză şi memorarea pe termen scurt; permit identificarea unor eventuale deficienţe de structurare perceptivă, datorite microorganicităţii cerebrale (ex.: testul de retenţie vizuală Benton), insuficienţe intelectuale (care se reflectă net în execuţia figurii complexe Rey), a tulburărilor de natură instrumentală (testul Lorettei Bender). Aplicarea acestor probe se bazează pe observaţia că majoritatea copiilor „psiho-organici", cu aptitudini verbale adecvate, prezintă deficienţe de structurare perceptivă vizuală şi de coordonare vizual-motorie. Conţinutul probelor perceptiv-motorii constă în copierea după model şi/sau reproducerea din memorie a unei figuri geometrice complexe („Figura complexă Ray" — A. Rey, 1959) sau a unei serii de desene cu structuri variate (Bender *Gestalt Test* — L. Bender, 1946; testul de retenție vizuală Benton — Benton, 1976). S-a demonstrat că acest tip de sarcină psihometrică discriminează între copiii cu leziuni cerebrale și cei cu tulburări emoționale, în mai mare măsură decît testele de inteligență generală sau scalele verbale (V. N. Rowley, P. E. Baer, 1961).

---

[1] In literatura franceză ele sînt denumite sugestiv: „teste de informaţie localizată"

b) Testele de atenție sînt frecvent solicitate pentru explicarea unor oscilații frapante ale nivelului performanțelor școlare la copil sau pentru evaluarea gradului de deficit prosexic în microorganicitatea cerebrală, sindromul hiperkinetic sau debilitate mintală.

Probele de atenție constau în sarcini relativ simple și monotone care solicită menținerea concentrării atenției, pe un anumit interval de timp. În scop diagnostic sînt folosite *testul de performanță continuă Rosvold* (1956) și *proba de baraj Zazzo,* aceasta din urmă solicitînd barajul unor anumite litere, dintr-o succesiune aleatorie de semne ale alfabetului.

Dacă pentru copiii de vîrstă școlară se utilizează probe de atenție de tip hîrtie-creion, pentru preșcolari sînt indicate probele de timp de reacție. Viteza prelucrării informației și capacitatea de concentrare a atenției pot fi evaluate prin *probe pentru timpul de reacție complexă,* probe a căror aplicare și interpretare este însă condiționată de existența unor standarde normative corelate cu vîrsta.

c) Probele de lateralizare și discriminare dreapta-stînga sînt instrumente indispensabile în examinarea detaliată a copiilor de vîrstă școlară la care există suspiciunea de microorganicitate. Utilizarea lor în aceste cazuri este argumentată de confirmarea repetată a observației că orientarea dreapta-stînga și recunoașterea unor părți ale propriului corp sînt sever perturbate la majoritatea copiilor cu microleziuni cerebrale.

Orientarea dreapta-stînga este un concept care se referă la un număr de performanțe de diferite nivele de complexitate, fiecare solicitînd diferite abilități cognitive și tipuri de răspuns.

Pentru *evaluarea recunoașterii degetelor* se utilizează o metodă care nu solicită un răspuns verbal din partea copilului. Se cere copilului să folosească pentru indicarea unei jucării, numai degetul sau perechea de degete pe care i le-a atins examinatorul. Prin această sarcină simplă poate fi evaluată *localizarea vizual-tactilă* (copilul indică jucăria, cu degetul atins de examinator, permițîndu-i-se să-și privească mîna) sau *localizarea tactilă* (copilul execută aceeași probă, fără control vizual).

Copilului i se poate solicita și identificarea părților propriului corp, identificarea unor părți ale corpului examinatorului sau o combinație (de exemplu : mîna dreaptă a examinatorului și mîna sa stîngă).

d) Probele de ritm (Stambak) permit evaluarea unui aspect particular al capacității de structurare temporală : ritmul, care este strîns corelat cu gradul de organizare al limbajului. În cadrul acestor probe, sarcina copilului constă în reproducerea unui ritm sonor executat de către examinator sau în reproducerea grafică a unor secvențe ritmice.

2.13.3.4. METODE DE INVESTIGAȚIE A PERSONALITĂȚII

Explorarea personalității copilului constituie una din sarcinile cele mai complexe și dificile ale psihologului clinician și solicită din partea acestuia o formație extrem de specializată. Acesta este unul din motivele pentru care aplicarea testelor proiective și a chestionarelor de personalitate nu intră în practica de rutină, ea fiind rezervată unor situații clinice mai particulare, unde au rolul :

— de a confirma sau infirma ipotezele clinice cu privire la etiologia psihogenă a fenomenologiei clinice ;

— de a furniza date suplimentare pentru înțelegerea proceselor intrapsihice, a structurii și dinamicii afectivității ;

— de a argumenta una sau alta din ipotezele de diagnostic diferențial ;

— de a orienta demersurile psihoterapeutice.

A) Tehnici proiective de explorare a personalității. Specificul probelor proiective de personalitate constă în faptul că, prin intermediul materialului propus, implică *o dublă solicitare* a subiectului-copil. Răspunsurile verbale furnizate de copil sînt elaborate progresiv, prin intermediul *percepției* și al *mecanismelor proiective*. Pe de o parte, percepția planșelor (și implicit raportarea la conținutul lor manifest) evidențiază efortul de adaptare la realitatea obiectivă și de aceea tipurile de răspuns ale subiectului pot fi analizate sub aspectul gradului de adecvare a percepțiilor lumii reale și al gradului lor de integrare. Pe de altă parte, elaborarea răspunsurilor la acest tip de probe implică mobilizarea unor mecanisme proiective, care pun în lumină expresia subiectivă a individualității sau chiar originalității copilului.

Obiectivul general al probelor proiective este studiul modului particular al copilului de a se relaționa cu lumea în această dublă confuntare dintre stimulările exterioare, obiective, și nevoile sale interne, subiective.

În cadrul examenului psihologic solicitarea probelor proiective are la bază următoarele *expectații epistemologice:*

— evaluarea capacității copilului de a-și utiliza potențialitățile cognitive, în relațiile sale cu realitatea ;

— evaluarea existenței la copil a unui „spațiu psihologic propriu", a posibilităților de diferențiere real-imaginar și a aptitudinilor de „mentalizare" ;

— evaluarea nivelului de maturizare emoțională, a stadiului de individualizare, diferențiere și identificare ;

— identificarea principalelor mecanisme defensive și de *coping ;*

— evaluarea tipurilor de conflicte intrapsihice și a capacității copilului de a le exprima proiectiv.

În funcție de caracteristicile materialului folosit, de conținutul manifest și latent al planșelor și de modalitățile specifice de interpretare, tehnicile proiective se clasifică în trei mari categorii : teste structurale ; teste tematice ; probe hîrtie-creion (desene-test).

a) Testul Rorschach este o probă proiectivă structurală, compusă din 10 planșe, reprezentînd pete de culoare simetrice (5 negre, 2 negru cu roșu, 3 multicolore) (fig. 2.9). Subiectului i se cere să evoce asemănările pe care i le sugerează fiecare planșă, în ansamblu sau pe părți. Confruntat cu această sarcină, copilul descrie sau confabulează, caută sau își imaginează asemănări, operații prin intermediul cărora se dezvăluie fantasme, dorințe, preocupări, temeri etc. Elemente de gîndire magică și raționament sincretic se împletesc cu elaborări intelectuale „obiective" conferind fiecărui protocol o notă de originalitate.

Discursul Rorschach (ansamblul interpretărilor evocate de cele 10 planșe) se notează sub aspectul : modurilor de aprehensiune (răspunsuri globale, răspunsuri detaliu mare, detalii mici, spații albe) ; determinanților (forma, culoare, determinanți kinestezici etc.) ; conținutului, caracterului banal sau original.

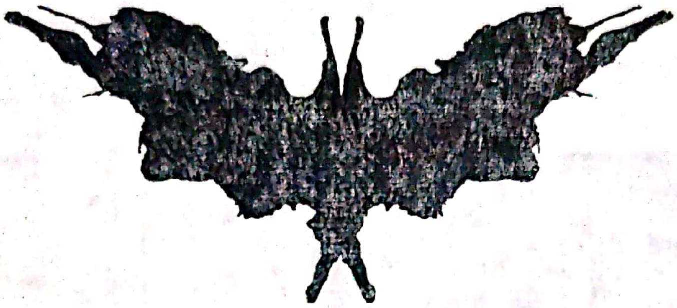


Fig. 2.9. — Testul Rorschach : planșa 5.

Prelucrarea analitică cantitativă a răspunsurilor (cotarea fiecăruia și elaborarea psihogramei) se concretizează în procente, indici calculați statistic și raportarea lor la valori medii obținute pe populații de cercetare.

Interpretarea și sinteza finală Rorschach se raportează strîns la optica teoretică a clinicianului, dar pot fi orientate și spre valorificarea unor aspecte particulare, impuse de cazul clinic.

b) Probele proiective tematice constau din serii de imagini, mai mult sau mai puțin structurate, reprezentînd scene din viața și activitatea unuia sau mai multor personaje. Este vorba de scene figurative care evocă situații specifice ; copilului i se cere „să relateze o poveste în legătură cu aceste imagini".

În clinica pedopsihiatrică se utilizează :

— *Thematic Apperception Test* (TAT) pentru copii în vîrstă de cel puțin 9 ani ;

— *Children's Apperception Test* (CAT) pentru copii între 3 și 8 ani ;

— testul Patte Noire (PN) pentru copii în vîrstă de 4—10 ani ;

— testul de frustrație Rosenzweig pentru copii în vîrstă de 4—13 ani.

TAT este un test figurativ care evocă situații conflictuale. Testul este compus din 30 de planșe, dintre care unele sînt destinate adulților (femei și bărbați), altele adolescenților (băieți și fete) (fig. 2.10). Subiectului i se solicită să-și imagineze o povestire care să conțină: identitatea personajelor, relatarea a ceea ce reprezintă scena, relatarea unor evenimente care au precedat-o, modul în care va evolua situația, deznodămîntul.

Interpretarea povestirilor este mai puțin standardizată decît pentru testul Rorschach și adoptă o perspectivă clinică. Analiza conținutului povestirilor TAT evidențiază : motivațiile și sentimentele personajului principal, cu care, în general, subiectul se identifică în mod inconștient ; forțele de mediu care își exercită influența asupra eroului ; desfășurarea și deznodămîntul povestirii ; analiza temelor dominante ; interesele personajelor. După analiza separată a motivațiilor personajului central și a influențelor din mediu, este necesară interpretarea interacțiunilor lor pentru identificarea zonelor conflictuale caracteristice subiectului.

TAT surprinde în mod predilect aspecte dinamice ale personalității, fiind în mare măsură fondat pe concepții psihanalitice. Principalul aspect critic ce se cere menționat în legătură cu TAT este caracterul „disforic“ al imaginilor, care poate determina refuzul sau evaziunea în descriere.

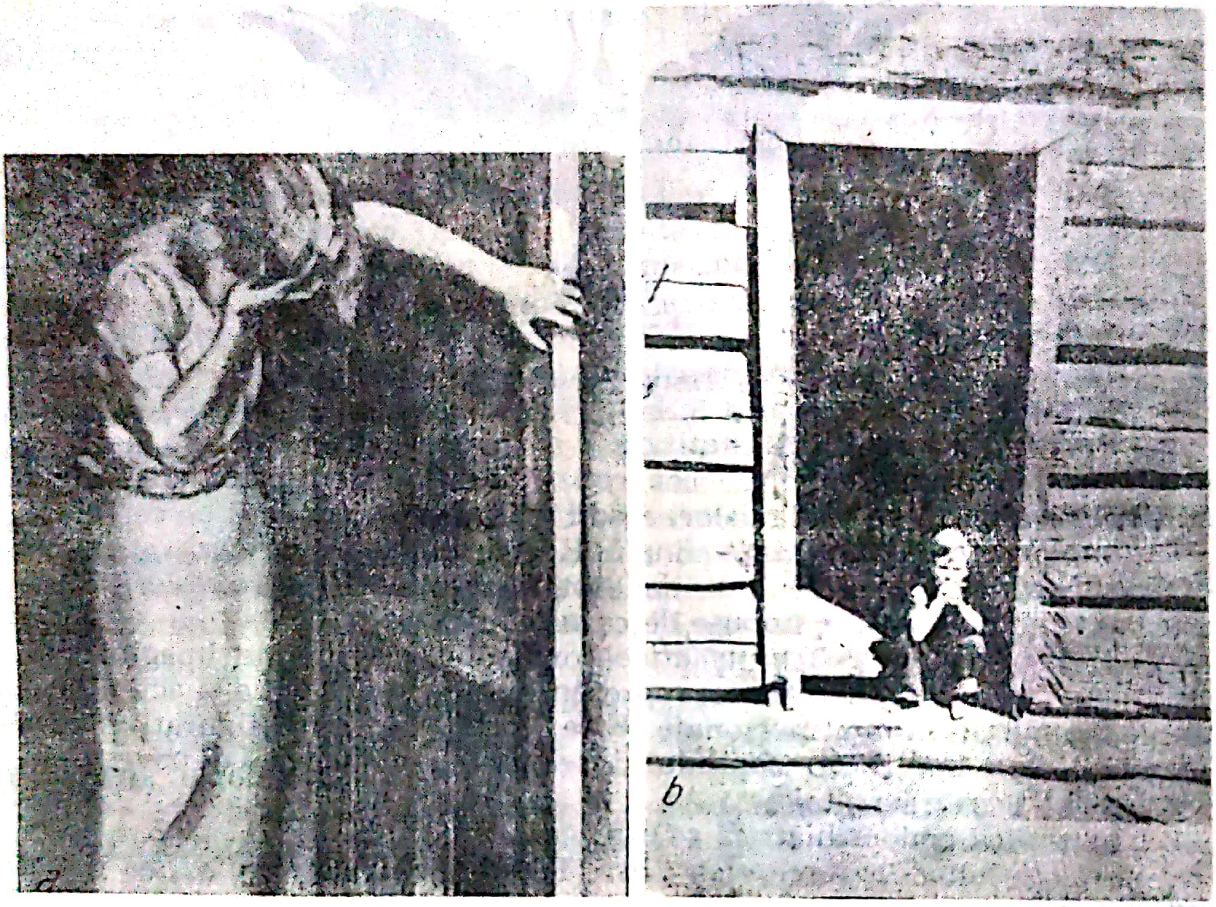


Fig. 2.10. — TAT : *a)* planșa 3 (pentru fete) ; *b)* planșa 13 (pentru băieți).

În virtutea acestei caracteristici, precum și datorită faptului că evocă în mod predominant situații conflictuale de tip adult, TAT nu poate fi utilizat la copii de vîrste mici. Pentru copii, scenele cu animale cuprinse de CAT sînt mai accesibile și mai puțin generatoare de reacții emoționale negative.

CAT este compus din 10 planșe care reprezintă diverse animale ; se consideră că, la copiii, proiecția este facilitată de deplasarea conflictelor fundamentale asupra lumii animale (fig. 2.11). Situațiile reprezentate de planșe prin *conținutul lor manifest* evocă moduri specifice copiilor de : relaționare cu părinții ; relații în fratrie ; control și exprimare a agresivității. *Conținutul latent* al planșelor este susceptibil de a evidenția aspecte psihodinamice caracteristice vîrstei, dar și particularități emoționale și relaționale ale fiecărui subiect. Concepția teoretică pe baza căreia a fost construit CAT este psihanaliza și de aceea tipurile de informație pe care le oferă testul vizează mecanisme sau procese inconștiente și tră-

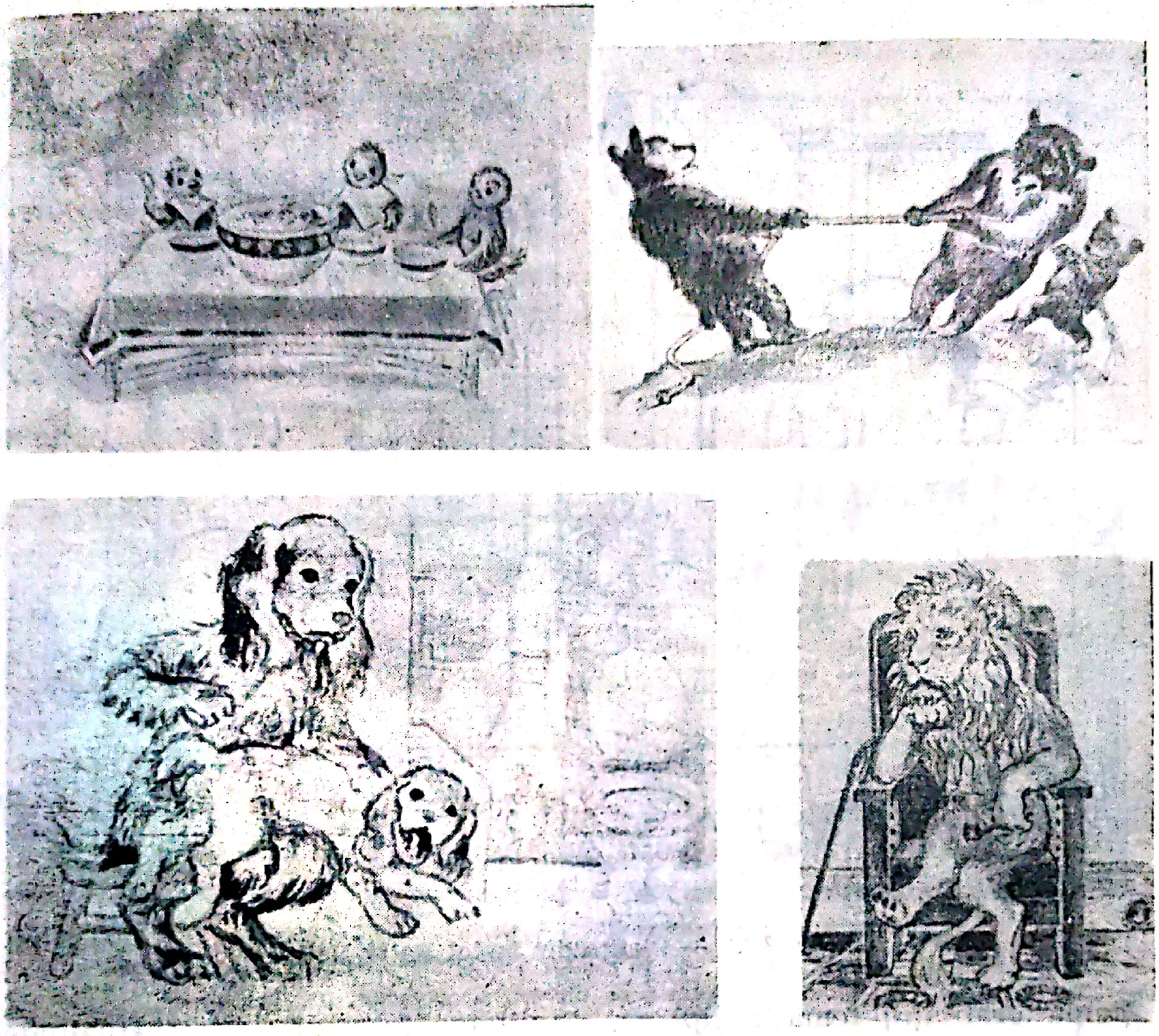


Fig. 2.11. — Planșe din testul CAT.

sături afective de ordin dinamic (relație oedipiană, oralitate, rivalitate curiozitate sexuală, agresivitate, teamă de abandon etc.).

Testul Patte Noire (PN) evocă principalele situații conflictuale din copilărie, prin intermediul a 18 planșe reprezentînd scene din viața purcelușului Patte Noire și a familiei sale (fig. 2.12). Originalitatea probei constă în modul său de aplicare, ce se deosebește de prezentarea obligatorie și ordonată a planșelor succesive, obișnuită în celelalte teste proiective.

Aplicarea testului PN se realizează în 4 faze : prezentarea imaginii de pe coperta caietului (solicitînd copilului identificarea tuturor membrilor familiei); i se arată copilului toate planșele și i se cere să le aleagă pe acelea despre care vrea să spună o poveste ; alegerea unor planșe și respingerea altora permit copilului verbalizarea unor dorințe de identificare ; se prezintă copilului planșa denumită „Zîna“ și i se cere să formuleze trei dorințe pe care aceasta i le-ar putea îndeplini. Prin intermediul planșelor PN sînt explorate marile teme ale psihodinamicii infantile

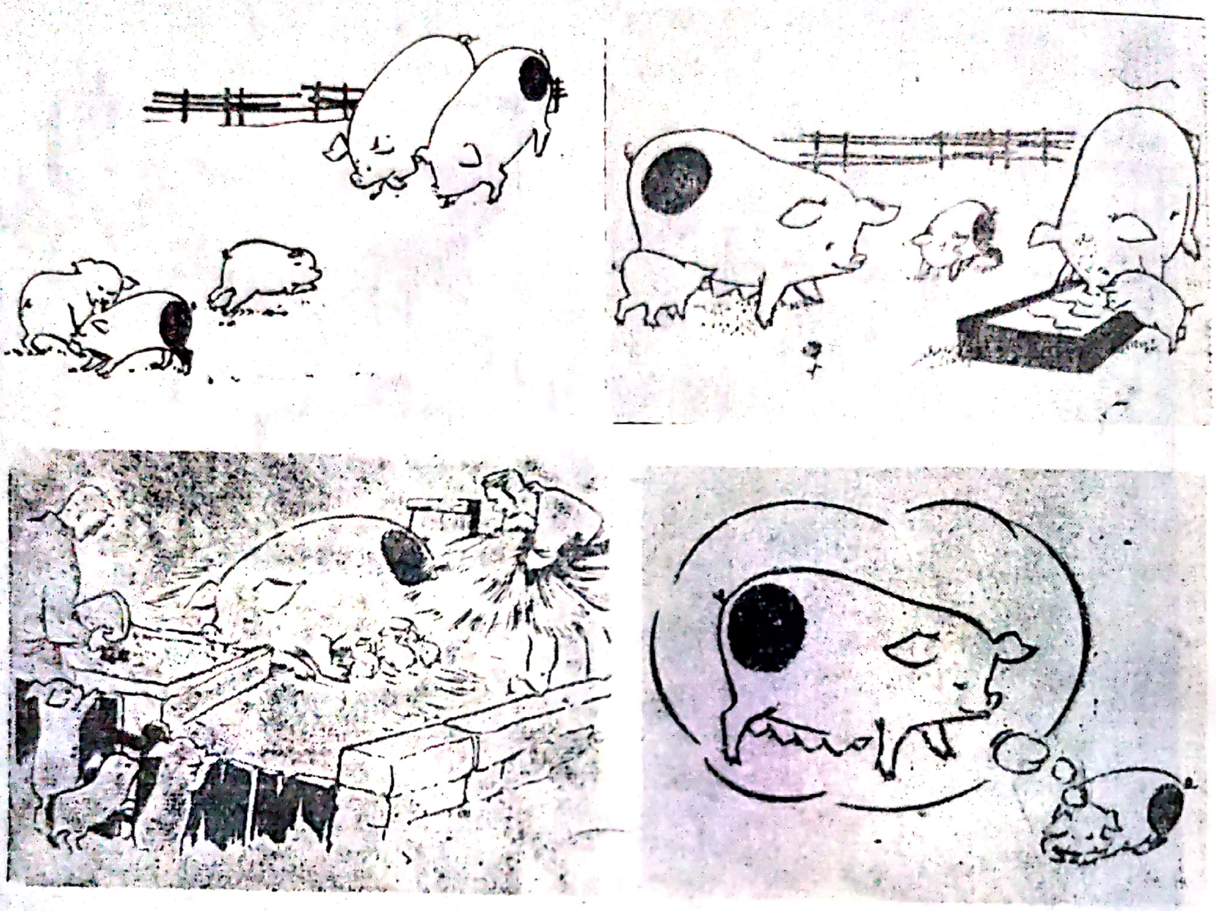


Fig. 2.12. — Planșe din testul Patte Noire.

(tema oralității, tema oedipiană, rivalitatea fraternă, conflictualitatea dependență-independență, culpabilitatea, ideația depresivă etc.).

Testul de frustrație Rosenzweig (în varianta destinată copiilor) este alcătuit din 24 imagini, reprezentînd situații interpersonale (copil-adult, copil-copil), virtual conflictuale și frustrante (fig. 2.13). I se cere copilului să completeze în scris, atitudinea verbală a personajului-copil din imagini, față de situația prezentată și față de replicile celorlalte personaje.

Alte teste tematice pentru copii, mai rar utilizate în clinică, sînt :

— *testul atitudinilor familiale al lui Jackson* care explorează prin intermediul a 8 desene, relațiile familiale ale pacientului, evidențiind modul de a percepe atitudinile părinților ; se pot obține date despre trăirea subiectivă de către copil a sentimentelor de rejecție și abandon, anxietate, agresivitate în relațiile cu părinții etc. ;

— *family relations indicator* are ca obiectiv studiul relațiilor intrafamiliale, cu accent asupra fenomenelor de interacțiune psihopatogenă în raport cu copilul-pacient ;

— *testul fabulelor al lui Düss* se deosebește de alte teste tematice prin aceea că utilizează exclusiv material verbal ; i se prezintă copilului o serie de 10 fabule și i se cere să inventeze finalul lor ;

— *sceno-testul* necesită un material special, standardizat, reprezentat prin marionete și accesorii alese în virtutea valențelor lor proiectiv-psihodinamice (personaje din generaţii diferite, de sexe şi vîrste diferite, cuburi, arbori, obiecte uzuale). Valorificînd disponibilităţile ludice ale copilului; scenariile jucate de copil au mai degrabă valenţe psihoterapeutice şi mai puţin diagnostice.

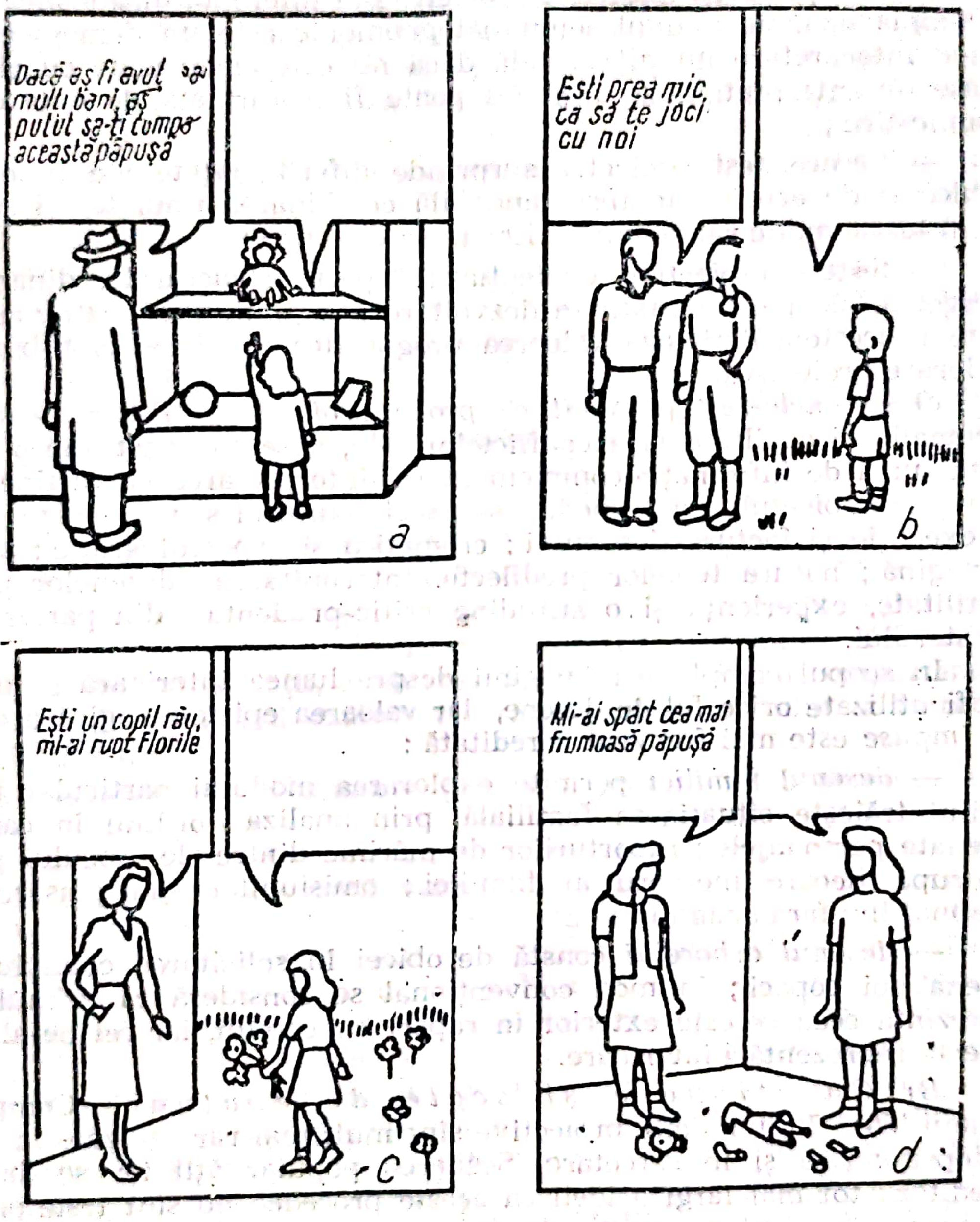

Dacă aş fi avut aşa mulţi bani, aş putut să-ţi cumpăr această păpuşă
a
Eşti prea mic ca să te joci cu noi
b
Eşti un copil rău, mi-ai rupt florile
c
Mi-ai spart cea mai frumoasă păpuşă
d

Fig. 2.13. — Testul Rosenzweig ; itemii 5, 6, 7, 8.

În legătură cu *interpretarea* probelor proiective la copii considerăm necesare următoarele *precizări* :

— orice probă proiectivă, chiar dacă este concepută cu obiective precise, circumscrise modelului teoretic al autorului, se pretează la interpretări de diverse orientări ; de aceea, datele obţinute vor fi analizate şi interpretate în funcţie de cadrul teoretic la care se raliază clinicianul ;

— protocoalele obţinute la teste proiective nu pot fi traduse în termenii semiologiei pedo-psihiatrice şi nu pot fi interpretate în termenii unor conduite simptomatice ;

— interpretarea unui test proiectiv sau inferenţa diagnostică bazată pe simpla apariţie a unui semn patognomonic este un demers eronat ; nici o interpretare nu este validă dacă nu este congruentă cu alte elemente de interpretare şi dacă nu poate fi confirmată de date clinico-anamnestice ;

— fiecare test proiectiv surprinde diferite faţete ale funcţionării psihice şi de aceea este recomandabilă combinarea unui test structural cu un test tematic sau a mai multor teste tematice ;

— testele proiective evidenţiază aspecte structurale, dinamice şi energetice ale personalităţii în dezvoltare a copilului, iar extrema mobilitate a acesteia limitează valoarea prognostică a inferenţelor bazate pe explorare proiectivă.

c) Desenele-test (desenul ca probă proiectivă). Pentru evaluarea personalităţii copilului şi a conflictelor sale, desenul constituie o importantă sursă de informaţie complementară. Interpretarea sa va ţine seamă de vîrsta subiectului şi de mediul său socio-cultural şi va analiza : modul de execuţie şi factura desenului ; cromatica şi aspectul grafic ; aşezarea în pagină ; natura temelor predilecte. Interpretarea desenelor necesită subtilitate, experienţă şi o atitudine critic-prudentă din partea examinatorului.

În scopul completării imaginii despre lumea interioară a copilului pot fi utilizate orice fel de desene, dar valoarea epistemologică a *desenelor impuse* este mai frecvent acreditată :

— *desenul familiei* permite explorarea modului particular în care copilul trăieşte situaţia sa familială, prin analiza : ordinii în care sînt desenate personajele ; raporturilor de mărime dintre ele ; locului pe care îl ocupă fiecare membru al familiei ; omisiunilor sau plasării unui personaj în afara grupului ;

— *desenul arborelui* constă de obicei în solicitarea copilului de a desena doi copaci ; în mod convenţional se consideră că primul desen reprezintă ceea ce este exterior în raport cu copilul, iar cel de-al doilea reflectă reprezentări interioare.

B) Chestionare şi scale de evaluare. Comparativ cu anii '60—'70, tehnicile proiective sînt mult mai rar utilizate în clinica pedopsihiatrică şi în cercetare. Scăderea popularităţii lor se datoreşte acreditării tot mai largi a ideii ca aceste procedee nu sînt teste propriu-zise, ci „interviuri mai mult sau mai puţin structurate care permit observarea diverselor aspecte ale comportamentului şi funcţionării personalităţii copilului" (A. L. Benton, 1980). Tendinţa actuală în examenul personalităţii copilului constă în utilizarea din ce în ce mai extinsă a chestionarelor obiective, scalelor de evaluare şi a inventarelor de simptome.

a) Chestionarele de personalitate vizează scopul tradiţional al identificării şi descrierii unor trăsături fundamentale de personalitate la copil. Aceste instrumente pot fi verbale sau nonverbale Un exemplu de instrument verbal este „Chestionarul de personalitate pentru copil" elaborat de R. B. Cattell şi R. Porter (1972), în care răspunsurile copilului la o varietate de întrebări sînt corelate cu mai multe dimensiuni ipotetice ale personalității.

Ca instrument nonverbal de evaluare a personalității la copil, menționăm „Seria de picturi pentru copii Missouri" (J. O. Sines et al., 1974; J. W. Stops și J. R. Graham, 1976). Testul constă într-o serie de desene care ilustrează o mare varietate de activități; copilului i se cere să sorteze imaginile în două categorii: activități la care i-ar plăcea să ia parte și activități pe care i-ar displăcea să le execute. Pe baza unor corelații derivate în mod empiric au fost elaborate 8 scale ce reprezintă dimensiuni ale personalității ca: masculinitate-feminitate, agresivitate, inhibiție, nivel de activitate etc. Se apreciază că testul este util atît în cercetarea personalității la copil, cît și în activitatea clinică, întrucît există corelații semnificative între scorurile la scalele de trăsături și comportamentul observabil. În practică, testul s-a dovedit extrem de util în evaluarea importanței relative a unor factori de personalitate, ca determinanți ai problemelor psihiatrice ale copilului.

Interviu-inventar pentru copii (Interview Schedule for Children; ISC — Maria Kovacs) este un instrument structurat de cercetare clinică, elaborat în scopul facilitării bilanțului psihiatric la copii între 8 și 13 ani. El permite evaluarea unor simptome psihiatrice cu spectru larg, dar nu constituie un cadru de diagnostic diferențial. ISC are ca obiectiv evaluarea fenomenologiei actuale a dificultăților copilului și cuantificarea severității simptomelor asociate cu starea care a făcut necesară internarea.

Datele obținute prin urmărirea succesivă a itemilor ISC au ca sursă: interviul cu părinții, evaluarea de către clinician a comportamentului copilului în timpul examinării, răspunsurile copilului la întrebări incluse în chestionar.

ISC urmărește determinarea precisă a prezenței sau absenței unor simptome și înregistrarea cît mai completă a unor date clinice cu privire la aspecte semnificative circumscrise ale funcționării copilului. Principalele categorii de itemi vizează: durata și severitatea stării actuale; dispoziția tristă, disforică; variația zilnică a dispoziției disforice; expansivitatea; sentimentul de izolare; iritabilitatea și manifestările coleroase; sentimentele de culpabilitate, autoacuzare; stima de sine exagerată; scăderea interesului (anhedonia, pesimismul); izolarea socială; deficiențele de concentrare a atenției; ideația omicidară și tentativele de suicid; tulburările de somn; diminuarea sau creșterea apetitului; acuzele somatice; ideile obsesive, comportamentul compulsiv, fobiile; ideația delirantă. Din enumerarea de mai sus se poate constata că, deși concepută ca instrument pentru evaluarea depresiei la copii, ISC permite o înregistrare și manifestare fidelă a unui număr foarte mare de coordonate ale *status*-ului psihiatric al copilului. Durata aplicării lui (40—60 minute), posibilitatea modificării ordinii de inventariere a simptomelor, precum și utilizarea simultană a informațiilor obținute de la copil, părinți și prin observație directă fac din ISC unul din cele mai operante instrumente moderne de investigație pedopsihiatrică.

b) Scalele de evaluare vizează identificarea și aprecierea gradului de severitate a unor simptome psihiatrice, evidențiate prin comportamente observabile, manifeste. Informația obținută prin aceste metode este de natură descriptivă și este rodul observației sistematice a copilului în diverse situații de viață.

Children's Depression Inventory (CDI) este un instrument clinic de cercetare aplicabil copiilor între 8 și 13 ani. Administrarea va trebui realizată în condițiile unei relații de încredere între copil și examinator, acesta din urmă trebuind să asigure cooperarea copilului pe tot parcursul parcurgerii chestionarului. Fiind *o scală de auto-evaluare,* CDI este supus distorsiunilor datorate lipsei de interes, neatenției sau sub-motivării copilului. CDI este alcătuit din 27 de itemi, care constau din fraze descriptive, susceptibile de a reflecta starea afectivă a subiectului, în cele două săptămîni care precedă examinarea (fiecare item este format din 3 fraze care exprimă diferite sentimente, gînduri, acțiuni) ; i se cere copilului să bifeze fraza care descrie cel mai bine ceea ce a simțit el. Scorul total la CDI (suma notelor obținute la fiecare item) poate avea valori între 0 și 54. Maria Kovacs (autoarea scalei) consideră că pragul patologic se situează la valoarea de 19 puncte.

Scala de autoevaluare a depresiei Birleson (1981) este destinată copiilor între 7 și 13 ani ; ea comportă 18 itemi față de care copilul trebuie să facă mențiunea : adesea, uneori sau niciodată, după cum simte sau gîndește el.

Scala Poznanski este o scală de evaluare a depresiei de către examinator, pentru copii între 6 și 12 ani. Ea comportă 17 itemi care explorează 14 zone (organizate în : itemi subiectivi, itemi comportamentali, itemi somatici). Durata aplicării probei este de 20—25 minute. Scoruri : < 30, subiect normal : 35—40, subiect limită ; 40—50, depresie nesemnificativă ; 60, depresie moderată ; 70, depresie semnificativă clinic.

2.14. PRINCIPIILE GENERALE ALE ORGANIZĂRII ASISTENȚEI MEDICALE A COPIILOR ȘI ADOLESCENȚILOR CU TULBURĂRI PSIHICE

MILEA ȘTEFAN, LITINSCHI GHEORGHE

Psihiatria modernă trebuie înțeleasă ca un complex de activități exercitate pe baze științifice și umane pentru protejarea, menținerea și recuperarea stării de sănătate mintală. În țara noastră asistența copiilor cu tulburări neuropsihice s-a delimitat, devenind o specialitate distinctă (neuropsihiatrie infantilă), abia în anii de după cel de-al doilea război mondial. Vizînd concomitent atît patologia psihică cît și pe cea neurologică a copilului și adolescentului (aspect caracteristic și altor țări europene) ea s-a dezvoltat într-un ritm rapid ajungînd astăzi o rețea ce dispune de specialiști anume pregătiți și o gamă variată de unități profilate.

Dezvoltarea rețelei de neuropsihiatrie infantilă din țara noastră în care statul și-a asumat responsabilitate politicii sanitare a avut și are ca bază principiul gratuității întregii asistențe medicale, al teritorializării, integrării și ierarhizării instituțiilor sale. Ea a fost impulsionată în special după anul 1972 odată cu lansarea „Programului de promovare și apărare a sănătății mintale a populației“, prin care s-au stabilit ca obiective principale : dezvoltarea acțiunilor preventive în vederea înlăturării sau neutralizării factorilor de risc și a celor care generează dezordini ale activității psihice ; îmbunătățirea depistării precoce a îmbolnăvirilor și a tulburărilor psihice în vederea prevenirii apariției formelor grave sau instalării dependenței sociale ; dezvoltarea și îmbunătățirea asistenței de psihiatrie, cu prioritate a celei ambulatorii, în vederea obținerii unei recuperări medicale precoce ; îmbunătățirea activității de recuperare în scopul reinserției familiale și școlare cît mai grabnice. Acest program este astăzi continuat de „Programul privind promovarea și apărarea sănătății mintale pe perioada 1986—1990“, care-și propune : îmbunătățirea în continuare a structurilor organizatorice de asistență psihiatrică în funcție de cerințele etapei actuale de dezvoltare economico-socială a țării ; perfecționarea, diversificarea și diferențierea activității preventiv-curative și recuperatorii desfășurate în toate unitățile de psihiatrie ; dezvoltarea și perfecționarea în continuare a resurselor materiale și umane ale asistenței psihiatrice ambulatorii, semiambulatorii și spitalicești, pentru atingerea indicilor de asigurare care să permită realizarea unei asistențe profilactice și curative optime din punct de vedere al deplasării precoce, scurtării perioadei de boală, limitării sau eliminării handicapului, al reîntoarcerii bolnavilor psihici în societate ; dezvoltarea în continuare a cercetării științifice medico-psihiatrice pentru ca aceasta să contribuie în mai mare măsură la realizarea prevederilor programului, la perfecționarea diagnosticului, declarării și raportării bolilor psihice, la cunoașterea mai bună a rezultatelor obținute în rețeaua de psihiatrie, la rezolvarea problemelor majore de sănătate ale populației ; realizarea registrului național al bolilor psihice și elaborarea unui manual diagnostic, în vederea îmbunătățirii sistemului informațional și statistic și al culegerii de date precise privind dinamica ca și structura morbidității prin boli psihice în țara noastră.

Dintre măsurile preconizate de către „Programul privind promovarea și apărarea sănătății mintale pe perioada 1986—1990“, cu referire mai ales la asistența tulburărilor psihice la copil și adolescent, sînt de reținut :

— îmbunătățirea activității de psihoigienă și psihoprofilaxie prin : dezvoltarea acțiunilor de profilaxie genetică, prevenirea riscului de îmbolnăvire psihică prin intervenția cauzelor care acționează în perioada intrauterină ; perfecționarea asistenței medicale la naștere în vederea prevenirii suferinței fetale ; elaborarea unor programe de stimulare diferențiată pentru copii cu deficiențe neuropsihice ușoare și aplicarea acestora în unități de copii preșcolari și școlari ; perfecționarea acțiunilor de dispensarizare a copiilor cu risc crescut la naștere ; intensificarea acțiunilor educativ-sanitare de igienă mintală ;

— îmbunătățirea asistenței ambulatorii, semiambulatorii și spitalicești prin : continuarea acțiunii de organizare a laboratoarelor de sănătate mintală și a staționarelor de zi pentru copii și adolescenți ; organizarea unor compartimente de neuropsihiatrie infantilă în spitalele de pediatrie sau județene pentru copii cu afecțiuni neuropsihice recuperabile ; extinderea activității de asistență socială și juridică din secțiile și spitalele de neuropsihiatrie, unitățile ambulatorii sau semiambulatorii de asistență ;

— îmbogățirea gamei și metodelor terapeutice psihosociale, psihologice, logopedice și de alte tipuri, diferențierea lor în funcție de natura deficiențelor, severitatea acestora, grupa de vîrstă și particularitățile socio-familiale ale copilului și adolescentului.

Asistența medicală a copilului și adolescentului cu tulburări neuropsihice dispune astăzi de mai multe tipuri de unități ce funcționează în regim ambulator, semiambulator și cu paturi și de asemenea de o serie de mijloace de ocrotire chemate să rezolve multitudinea problemelor și implicațiilor medico-sociale ale acestei categorii de suferință.

A) *Tipurile de unități de asistență medicală.*

a) *Cabinetul de neuropsihiatrie infantilă* funcționează de regulă în cadrul dispensarului policlinic și reprezintă unitatea elementară de asistență ambulatorie de profil asigurînd asistență predominant curativă. La nivelul său își desfășoară activitatea o echipă formată din : specialist neuropsihiatru, psiholog și logoped. Caracterul limitat al mijloacelor sale, schimbarea și complexitatea problemelor pe care le ridică asistența copilului și adolescentului cu tulburări neuropsihice au făcut ca astăzi să se treacă la înlocuirea lor, treptată, cu laboratoare de sănătate mintală.

b) *Laboratorul de sănătate mintală pentru copii și adolescenți (LSM).* Inițiat în țara noastră după modelele verificate ale „dispensarului de psihiatrie“ și „centrelor de sănătate mintală“ din alte țări, LSM-ul reprezintă unitatea de bază a asistenței ambulatorii de pedo-neuropsihiatrie, „placa turnantă“ pe la care trebuie să treacă și locul unde se centralizează și organizează întreaga problematică de profil din teritoriul arondat și de unde se dirijează și urmărește modul în care ea este rezolvată.

Organizat separat pentru copii și adulți, LSM-ul s-a impus ca o consecință a importanței care se acordă astăzi asistenței ambulatorii, a orientării pregnant profilactice, active și recuperatorii a medicinii contemporane, a diversificării mijloacelor de intervenție terapeutică și lărgirii necontenite a gamei tulburărilor neuropsihice capabile să fie asistate în afara spitalului, a recunoașterii importanței efectului antiterapeutic pe care-l exercită hospitalismul, respectiv ruperea legăturilor copilului bolnav psihic cu familia, deprinderile școlare și sociale și a nevoii de a crea condiții propice angajării nemijlocite a tuturor celor din anturaj (părinți, școală, societate) în recuperarea socio-profesională a copilului bolnav neuropsihic.

Atribuțiile care revin LSM-ului sînt numeroase, ele vizînd atît starea de boală și recuperarea bolnavului cît și starea de sănătate a colectivității arondate. În principal aceste atribuții constau în :

— depistarea activă și cunoașterea factorilor de risc generali și particulari teritoriului, inițierea și controlul aplicării măsurilor necesare influențării sau înlăturării lor printr-o susținută activitate în teren (leagăne, cămine de copii, grădinițe, școli etc.) și o colaborare cu întreaga rețea de pediatrie și obstetrică-ginecologie, cu serviciile de ocrotire a minorilor, cadrele didactice, personalul de educație și îngrijire din colectivități, părinții, organizațiile obștești și în general cu toți cei care, direct sau indirect, pot contribui la asigurarea sănătății mintale a copiilor și adolescenților ;

— controlul periodic al categoriilor de copii cu risc crescut de îmbolnăvire în vederea depistării precoce a tulburărilor și instituirii măsurilor corespunzătoare de tratament ;

— ridicarea nivelului de educație sanitară pe probleme specifice a populației în general și a personalului din colectivitățile de copii în special, implicarea tuturor instituțiilor medicale și nemedicale care vin în contact cu populația infantilă în acțiuni de psihoigienă și psihoprofilaxie, organizarea, conducerea și controlul modului în care aceste acțiuni sînt duse la bun sfîrșit ;

— asistența medicală curativă a tuturor cazurilor care beneficiază de tratament ambulator ;

— dispensarizarea activă a unor categorii de bolnavi neuropsihici (psihoze, oligofrenii, boli degenerative, epilepsii, deficienți motori etc.) ;

— medierea rezolvării problemelor familiale, de ocrotire, juridice, de reinserție școlară și socio-profesională a tuturor cazurilor asistate ;

— orientarea școlară și socio-profesională a copiilor în general și a celor cu probleme deosebite în special ;

— participarea la comisiile de diagnostic și triaj, la cele de expertiză medico-legală și la comisia pentru ocrotirea minorilor, ori de cîte ori sînt soluționate probleme ale cazuisticii proprii ;

— evidența morbidității, a datelor privitoare la situația și evoluția fiecărui caz în parte, a problemelor de ocrotire, asistență socială și medico-legală etc., ca și a activității tuturor membrilor colectivului unității ;

— predarea către serviciile de psihiatrie adulți a cazurilor și informațiilor necesare preluării și continuării adecvate a tratamentului bolnavilor care au depășit vîrsta ;

— cercetarea cu precădere a aspectelor privind structura și dinamica morbidității și factorilor de risc, a eficienței metodelor și măsurilor curativo-profilactice din teritoriul arondat în vederea adaptării continue a muncii, cunoașterii din timp a nevoilor, prevenirii fenomenelor negative și planificării măsurilor pe termen lung necesare îmbunătățirii continue a nivelului stării de sănătate mintală a populației infantile asistate ;

— legătura permanentă, colaborarea și conlucrarea cu toate celelalte instituții medicale și instituții nemedicale implicate în promovarea sănătății mintale a copilului și adolescentului.

Realizarea acestor sarcini complexe este posibilă numai în condițiile existenței unei echipe polivalente de specialiști (pedoneuropsihiatri, psihologi, logopezi, asistență socială, kineziterapeut, jurist, sociolog, registrator medical etc.), a unor spații corespunzătoare și a colaborării interdisciplinare și interdepartamentale permanente. În acest cadru un loc central îl ocupă rețeaua de pediatrie și în special medicul de circă și cel din colectivitățile de copii. În contact nemijlocit cu aspectele medicale dar și sociale, economice și familiale ale copilului și aparținătorilor, cunoscători direcți ai antecedentelor personale și eredocolaterale patologice, lor le revin sarcini atît curative cît și profilactice de o deosebită importanță și eficiență. Depistarea precoce a copilului cu afecțiuni neuropsihice, rezolvarea tulburărilor simple sau, după caz, orientarea către specialist, este în primul rînd datoria pediatrului care trebuie să știe să recunoască abaterile de la dezvoltarea neuropsihică normală a copilului încă din stadiile incipiente, indiferent de vîrsta la care ele se manifestă. În plus, el este dator să ofere specialistului informații cît mai complete pentru a facilita orientarea acestuia. Pediatrul din teritoriu sau colectivități de copii trebuie să ia cunoștință de indicațiile terapeutice date de specialist, să urmărească modul în care ele sînt aplicate și respectate intervenind totodată cu sfaturile și măsurile necesare implicării grupului familial și școlar în actul terapeutic și asigurării armonizării raportului dintre tratament și schimbările pe termen scurt a evoluției bolii.

Mult mai variată, mai complexă și mai importantă este contribuția medicului pediatru la măsurile de psihoigienă și psihoprofilaxie. El trebuie să știe să recunoască copiii cu risc crescut de îmbolnăvire și să-i asiste în mod corespunzător, să descopere factorii de risc generali și particulari și să intervină direct, la nevoie apelînd la alte instanțe, pentru înlăturarea sau contracararea lor. Se va implica astfel în activități care încep cu acțiuni de educație sanitară pe probleme de psihoigienă și psihoprofilaxie cu caracter general și se desăvîrșesc prin intervenții țintite și tenace, adaptate fiecărui caz, grup familial sau social în parte.

Sediul LSM-ului trebuie să fie cît se poate de accesibil el putînd să ființeze ca unitate independentă, ca parte componentă a dispensarului policlinic sau, cînd este posibil, în același sediu cu staționarul de zi și/sau cu staționarul cu paturi.

c) Staționarul de zi (secția de zi, centrul de zi, serviciul de zi, *day hospital)* este o unitate semiambulatorie destinată asistenței medicale de specialitate numai ziua (6—12 ore pe zi). A apărut relativ recent, ca o consecință a adoptării noilor concepții terapeutice în psihiatrie, și s-a impus ca urmare a avantajelor sale deosebite care-l fac superior în asistența unei importante categorii de bolnavi atît LSM-ului, cît și spitalului de tip clasic.

Față de ambulator, staționarul de zi oferă posibilități de asistență mai complexă și mai diversificată, un mediu mai controlat și mai protejat. El permite observarea și aprecierea copilului în condiții de comportament liber pe parcursul întregii zile sporind astfel gradul de acuratețe a diagnosticului, dar și o intervenție terapeutică nemijlocită mai activă, mai tenace și totodată mai elastică, respectiv continuu adaptabilă ca urmare a contactului zilnic și de durată cu bolnavul. Permițînd copilului să doarmă acasă, staționarul de zi are, prin comparație cu cel de tip clasic, avantajul evitării riscurilor întreruperii interacțiunilor firești ale bolnavului cu familia, școala și societatea, trăirii sentimentului de abandon și uneori chiar ale abandonului real, pierderii deprinderilor școlare și sociale cu consecința firească, hospitalismul și efectul antiterapeutic al acestuia. În plus este mai accesibil și mult mai economic, costul zi/bolnav fiind sensibil mai redus decît în cazul spitalizării în regim complet.

Prin contactul aproape zilnic cu familia, staționarul de zi oferă condiții superioare — neîntîlnite în celelalte forme de asistență — de cunoaștere, intervenție și rezolvare reală a contextului factorilor socio-familiali implicați în tulburările psihice ale copilului și adolescentului. Astfel, părinții sînt ajutați să-și înțeleagă și să-și înlăture sentimentele de culpabilitate, anxietatea, diferitele forme de rejecție și în final să accepte copilul drept ceea ce este el de fapt. Mai mult, în cadrul grupurilor terapeutice și a ședințelor individuale la care pot (și trebuie) să participe, aparținătorii sînt îndrumați în scopul dobîndirii deprinderilor necesare educării corecte a copilului și sînt consiliați pentru rolul de co-terapeuți ai propriilor copii, respectiv de observatori avizați ai acestora și, de asemenea, de factori în măsură să aplice acasă unele din elementele complexului terapeutic care capătă astfel un caracter multifocal. Ei sînt, pe această cale, pregătiți și să preia, după externare, pe copilul bolnav, într-o manieră care să continue fără dificultate procesul reinserției socio-familiale a acestuia.

Din punct de vedere funcțional, staționarul de zi se plasează în postura de verigă intermediară între asistența ambulatorie și cea cu paturi. Aceasta înseamnă că el asistă cazurile trimise de cele două tipuri de unități, trimițîndu-le apoi spre ambulator atunci cînd tulburările s-au ameliorat sau spre spital în situația în care evoluția bolii impune o astfel de măsură.

Colaborarea și cooperarea dintre membrii echipei terapeutice a staționarului de zi este dublată de coroborarea activității acestora cu cea care se desfășoară la nivelul LSM-ului și staționarului cu paturi pe de o parte și cu cea de la nivelul tuturor unităților și instituțiilor implicate sau implicabile în rezolvarea problemelor de diagnostic, tratament, școlare, profesionale, familiale sau sociale ale fiecărui caz în parte. Este vorba, în primul rînd, de colaborarea cu personalul didactic pentru soluționarea problemelor de învățămînt. Semnificația staționarului de zi este aceea a unui loc unde copilul și adolescentul găsesc posibilități de identificare, ei realizînd trecerea treptată de la dependența cvasitotală la semiautonomie și, în final, la autonomie. Pentru aceasta, copilul bolnav trebuie să ia contact încă din perioada de internare cu situații structurate de învățare, beneficiind de posibilitatea împletirii metodelor medicale și educaționale de tratament. În acest fel, în timp ce unii dintre copiii internați au posibilitatea să-și continue procesul de învățămînt în școlile din apropierea staționarului, alții pot beneficia de participarea unor cadre didactice la procesul terapeutic complex ce se desfășoară în incinta staționarului.

d) Spitalul de neuropsihiatrie infantilă. Este tipul de unitate de asistență de profil care a apărut primul, fiind o bună perioadă de timp singura verigă organizată, destinată copilului cu tulburări neuropsihice. Pentru început a fost reprezentat de unități mari amplasate periferic; astăzi, ca urmare a modificării opticii privind boala și bolnavul psihic, funcționează în centre universitare, orașe reședință de județ sau cu populație mai numeroasă fie ca unități de sine stătătoare, fie ca secții integrate în spitale județene sau orășenești. Dotat cu mijloace complexe de investigații și tratament are menirea de a rezolva problemele dificile de diagnostic și de a asista cazurile care prin problemele pe care le ridică (diagnostice, terapeutice, sociale etc.) nu pot fi rezolvate altfel. Ele sînt, la rîndul lor, ierarhizate în funcție de gradul dotării lor tehnice și disponibilitățile specifice de tratament (psihoterapie, terapia electroconvulsivantă etc.).

e) Spitalul sanatorial și de postcură. Varietatea situațiilor și problemelor pe care le ridică copilul cu tulburări neuropsihice, caracterul adesea de durată a stărilor de boală și nevoia uneori de a scoate bolnavul din ambianța psihotraumatizantă pe perioade mai lungi de timp, concomitent cu cerința continuării procesului de învățămînt, au impus înființarea unor unități cu paturi destinate internării pe perioade mai mari de timp (3—6 luni), așa cum sînt sanatoriile pentru copiii cu nevroze sau pentru cei cu tulburări de comportament. Dispun, așa cum este firesc, alături de echipa complexă pendinte de sectorul medical, și de aportul unei școli generale (subordonată, ca obiective, procesului terapeutico-recuperator).

B) Alături de asistența medicală propriu-zisă, copilul și adolescentul cu tulburări neuropsihice beneficiază și de o serie de *forme de ocrotire* constituite din ***prevederi legislative, organisme și instituții speciale.***

a) Unele prevederi și reglementări legislative din țara noastră referitoare la ocrotirea copiilor și adolescenților cu tulburări psihice.

Legea nr. 3/1970 privind regimul ocrotirii unor categorii de minori (inclusiv a celor cu tulburări neuropsihice) stabilește, între altele, și regimul ocrotirii minorilor cu tulburări sau deficiențe neuropsihice care au nevoie de îngrijire specială ce nu le poate fi asigurată în familie, a celor a căror sănătate mintală este primejduită în condițiile normale de habitat sau a celor care au săvîrșit fapte prevăzute de legea penală dar nu răspund penal, a celor care sînt expuși să săvîrșească asemenea fapte ori ale căror purtări contribuie la răspîndirea de vicii sau deprinderi imorale în rîndul altor minori. De asemenea sînt nominalizate formele de ocrotire, modul în care se aplică măsurile și tipurile de instituții și organisme și atribuțiile acestora.

Codul Penal stipulează și el măsuri care țin seama de nivelul stării de sănătate mintală a făptuitorului unei infracțiuni. La articolul 48 se arată că: „Nu constituie infracțiune fapta prevăzută de legea penală dacă făptuitorul, în momentul săvîrșirii faptei, fie din cauza alienației mintale, fie din alte cauze, nu poate să-și dea seama de acțiunile sau inacțiunile sale, ori nu putea fi stăpîn pe ele“. De asemenea (articolul 99) precizează că: „Minorul care nu a împlinit 14 ani nu răspunde penal. Minorul care are vîrsta între 14 și 16 ani răspunde penal, numai dacă se dovedește că a săvîrșit fapta cu discernămînt“. Față de minorul care răspunde penal „pedeapsa se aplică numai dacă se apreciază că măsurile educative nu sînt suficiente pentru îndreptarea minorului“ (art. 100 C.P.). Art. 105 C.P. prevede că: „Măsura internării într-un institut medical-educativ se ia față de minorul care, din cauza stării lui fizice sau psihice, are nevoie de un tratament medical și de un regim special de educație“ și se adresează minorilor care răspund penal pentru faptele lor.

Codul de procedură penală, completează Codul Penal contribuind la aplicarea corectă a legislației. El precizează că minorul care a comis fapte penale, va fi examinat temeinic de către un medic psihiatru, iar ancheta socială este obligatorie în astfel de cazuri.

Modul de organizare și regulile de efectuare, din punct de vedere medical, a expertizei psihiatrico-legale sînt cuprinse în Decretul 446/1966 privind organizarea instituţiilor şi serviciilor medico-legale şi regulamentul de aplicare a acestui decret, aprobat prin HCM 1085/1966 care consacră un capitol special (Cap. IV) expertizei psihiatrico-legale. Potrivit acestor acte normative, expertiza psihiatrico-legală a minorilor se efectuează de către o comisie formată dintr-un medic legist şi doi specialişti de neuropsihiatrie infantilă, eventual psiho-pedagogi (art. 42 din HCM 1085/1966).

b) Instituţii de ocrotire şi educare a copiilor cu tulburări neuropsihice, prevăzute de legea 3/1970 ;

— *şcolile ajutătoare* sînt în subordonarea Consiliilor Populare judeţene şi a Ministerului Educaţiei şi Învăţămîntului ; cu o durată de 8 ani, ele cuprind copiii de vîrstă şcolară cu întîrziere mintală uşoară (debilitate mintală) ;

— *grădiniţe speciale* (ajutătoare) pentru copii preşcolari de peste 3 ani cu deficienţe mintale uşoare ;

— *leagănul pentru copii de 1—2 ani, deficienţi mintal* este subordonat Consiliilor Populare şi Ministerului Sănătăţii ;

— *şcolile profesionale speciale* pentru copii cu deficienţă mintală uşoară mai mari de 14 ani sînt în subordinea Ministerului Muncii ;

— *căminele şcoală* pentru copii cu deficienţă mintală medie, care primesc instruire în limita posibilităţilor lor intelectuale şi aptitudinilor lor de muncă, sînt în subordinea Ministerului Muncii ;

— *căminele atelier* pentru copii cu deficienţă mintală medie care au depăşit vîrsta de 16 ani sînt în subordinea Ministerului Muncii ;

— *căminele pentru deficenţi nerecuperabili* se află în subordinea Consiliilor Populare judeţene ;

— *şcolile de reeducare* pentru copii cu tulburări de comportament sînt destinate minorilor mai mari de 10 ani care nu au alte deficienţe importante, în cazul în care se apreciază că alte măsuri educative nu sînt sau nu au fost eficiente ; sînt în subordonarea Ministerului Muncii (funcţionează cu şcoli generale, şcoli profesionale şi licee de specialitate) ;

— *şcolile pentru copii cu afecţiuni în curs de tratament,* organizate pe lîngă sanatorii şi spitale sînt în subordinea Consiliilor Populare şi Ministerului Educaţiei şi Învăţămîntului ;

— *centrul de primire minori* se organizează de către Consiliile Populare judeţene şi al municipiului Bucureşti. Este destinat, în caz de nevoie, minorilor în vîrstă de peste 3 ani, pînă la trecerea lor într-o altă instituţie de ocrotire sau pînă la luarea unei alte măsuri în privinţa lor. Minorii pot fi acceptaţi în centrul de primire, în caz de urgenţă şi la cererea organelor de miliţie sau autorităţii tutelare, dar şi în această situaţie urmează să se primească ulterior acordul comisiei pentru ocrotirea minorilor.

c) Comisii şi organisme în a căror atribuţii intră şi ocrotirea copiilor cu tulburări neuropsihice :

— *comisia centrală pentru ocrotirea minorilor* funcţionează în cadrul Ministerului Muncii şi are drept scop îndrumarea şi coordonarea activităţii de ocrotire a minorilor ;

— *comisia pentru ocrotirea minorilor* se organizează pe lîngă Comitetele Executive ale Consiliilor Populare județene și al municipiului București. Între atribuțiile sale se înscriu și acelea de a hotărî măsurile de ocrotire (cu excepția plasamentului familial) necesare diferitelor categorii de copii cu tulburări psihice și de a urmări modul în care ele sînt aduse la îndeplinire. Este vorba în primul rînd de plasările copiilor în grădinițe speciale, școli ajutătoare, școli speciale profesionale, cămine școală, cămine atelier, cămine pentru deficienți mintal sever și școli de reeducare.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

ABRAHAMS E., TAYLOR M. — The genetics of schizophrenia: a reassessement using modern criteria, *Am. J. Psychiatry*, 1983, *140*, 2, 171—175.

AJURIAGUERRA J. — Manuel de psychiatrie de l'enfant. Masson, Paris, 1974.

AJURIAGUERRA J., MARCELLI D. — Psychopatologie de l'enfant, Masson, Paris, 1982.

ALBEES G. JOFFE J. — Primary prevention of psychopathology, vol. I, II și III, University Press of New England, 1977.

ANASTASI A. — Heredity, environment and the question „How ?" *Psychological Review*, 1958, 65, 197—208.

ANTHONY E. J. — Child therapy techniques. In: S. Arieti (Ed.) American handbook of psychiatry, second edition, Basic Books Inc. New York, 1974, vol. II, 147—164.

ANTHONY E. J. — Psychotherapy of adolescence. In: S. Arieti (Ed.) American handbook of psychiatry, second edition, Basic Books Inc., New York, 1974, vol. II, 234—249.

ARSENI C., GOLU M., DĂNĂILĂ L. — Psihoneurologie, Edit. Academiei R.S.R., București, 1983.

ARSENI C., POPOVICIU L. — Patologia stărilor de veghe și de somn, Edit. Științifică și Enciclopedică, București, 1984.

ASPERGER H. — Heilpedagogik einfuhrung in die Psychopatologie des Kindes fur Ärzte, Lehrer, Psychologen, Springer, Viena, 1956.

BAKWIN H., BAKWIN R. — Behaviour disorders in children, Saunders Company, London, 1972.

BARADE I. *et al.* — Psycotherapies de l'enfant et de l'adolescent. In: *Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Psychiatrie*, 1970, 37818 A 10, 9, p. 1—27.

BARON M., RISCH N., MENDELEWICZ J. — *J. psychiat. Res.*, 1983, *17*, 1, 5—18.

BENDER LAURETTA — The prescription of treatment for children, In: S. Arieti (Ed), American handbook of psychiatry, Basic Books, New York, 1975, 62—87.

BENTON A. L. — The neuropsychological significances of finger recognition. In: Cognitive growth and development, M. Bortner (Ed.), New York, Brunner-Mazel, 1979.

BERGERET J. (sub redacție) — Abrégé de psychologie pathologie, Masson, Paris, 1979.

BERNE E. — Principles of transactional analysis. In: J. H. Masserman (Ed.), Current psychiatric therapies, vol. 4, Grune and Stratton, New York, London, 1964.

BIJOU S. W. — Therapeutic techniques with children. In: L. A. Pennington și I. A. Berg (Eds.) — An introduction to clinical psychology, second edition, Ronald, New York, 1954, 608—631.

BLOS P., FINCH S. M. — Psychotherapy with Children and Adolescents. In: S. Arieti (Ed.) American handbook of psychiatry, vol. V, secound edition, Basic Books Inc. New York, 1975, 133—163.

BORBIL L. — Tulburările de comportament și delincvența la copii, Teză doctorat, Timișoara, 1973.

BRÂNZEI P. (sub redacție) — Adolescență și adaptare, Centrul de cercetări pentru problemele tineretului, Iași, 1974.

BRAZELTON BERRY — Copii și mame. Diferențe de dezvoltare, Edit. Didactică și Pedagogică, București, 1974.

BRUNET O., LEZINE I. — Le développement psychologique de la première enfance, *Psychologie aujourd'hui,* Press. Univ., France, Paris, 1976.

BURGIN D. — Psychoses and neuroses in children, *Triangle,* 1982, *21,* 2/3, 65—75.

CALL J. D. — Newborn approach behavior and early Ego development. *Int. J. Psychoanal.,* 1964, 45, 286—294.

CALL J. D. — Psychoanalytically based conjoint therapy for children and their parents. In: S. Arieti (Ed.), American handbook of psychiatry, vol. V, second edition, Basic Books Inc., New York, 1975, 206—234.

CASATI I., LEZINE I. — Les étapes de l'intelligence sensori-motrice. Centre Psychol. Appliquée (CPA), Paris, 1968.

CATTELL R. B., PORTER R. — Handbook for the children's personality questionnaire, Institute for Personality and Ability Testing, Champaign, Illinois, 1972.

CHABERT C., RAUSCH DE TRAUBENBERG N. — Tests de projection de la personnalité chez l'enfant. *Encycl. Méd. Chir., Psychiatrie,* Paris, 37190 B^{10}, 2, 1982, 1—15.

CHAMBLESS DIANNE, GOLDSTEIN A. J. — Behavioural psychotherapy. In: Current psychotherapies (R. J. Corsini, ed.) Honolulu, 1978, p. 230—272.

CHARNEY D. S., REDMOND D. E. — Neurobiological mechanism in human anxiety, *Neuropharmacology, 1983, 22* 12, 1 531—1 536.

COHEN J. — The factorial structure of the WISC at ages 7—10 and 6—13; *J. Consult. Clin. Psychol.,* 1959, 23, 285—299.

CORBOZ P. J. — Les sindromes psycho-organiques de l'enfant te de l'adolescent. *Psychiatrie de l'enfant,* 1966, fasc 1, 1—88.

COSTINER E. — Rolul familiei în etiologia tulburărilor de comportament la copilul școlar si adolescent, Teză doctorat, București, 1972.

DEBESSE M. — (sub redacție) — Psihologia copilului de la naștere la adolescență, Edit. Didactică și Pedagogică, București, 1970.

DENIKER P., LOO H. — Les médicaments psychotropes: généralités et classification. *Rev. Méd.,* 1978, *19,* 5, 199—213.

DOPCHIE M. — Les psychothérapies chez l'enfant. In: P. Sivadon, Traité de psycologie médicale, vol. II. Presse Univ. France, Paris, 1973, p. 219—225.

DUGAS M., FERRAND I. FABIANI N., LEJONC M. — L'enfant tiquer. *Rev. Prat.,* 1975, *25,* 47, 3 669—3 678.

DUCHÉ D. — L'Énurésie, P.U.F., Paris, 1968.

ESMAN R. A. — Treatment of personality disorders in children. In: D. B. Wolman (Ed.) Handbook of clinical psychology, Mc Graw-Hill, New York, 1965, 1.323—1.343.

FEDIDA P. — Dictionnaire abrégé, comparatif et crtitique des notions principales de la psychanalyse, Librairie Larousse, Paris, 1974.

FREUD ANNA — The psychoanalytic treatment of children. Imago, London, 1946.

FREUD ANNA — Normality and pathologgy in childhood. International Universities Press, New York, 1965.

FREUD S. — Analysis of a phobia in a five-year-old boy. In: J. Strachey (Ed.) — Standard Edition, vol. 10, Hogarth, London, 1966, 5—147.

FREUD S. — Introducere în psihanaliză. Prelegeri de psihanaliză. Psihopatologia vieții cotidiene, Edit. Didactică și Pedagogică, București, 1980.

LAFON R. — Vocabulaire de psychopédagogie et de psychiatrie de l'enfant, P.U.F., Paris, 1963

LAGRUE G. — La signification de l'énurésie, sa valeur sémiologique en uronéphrologie, *La Clinique*, 1970, *LXV*, 669, 537—541.

LAMBERT P. — Psychopharmacologie clinique. Privat Editeur, Toulouse, 1980.

LANG J. L — Introduction à la psychopathologie infantile, Bordas, Paris, 1979.

LANGEOT F. — Aspects differentiels de la psychologie génétique. Binop, nr. special, 1967.

LANGEOT F. — L'échelle de développement de la pensée logique, E.A.P., Paris, 1979.

LASCOV B. — Problemî enureza, Mediţina. Moskva, 1966.

LĂZĂRESCU M. — Patologie obsesivă. Edit Medicală, Bucureşti, 1973.

LĂZĂRESCU M., DEHELEANU M., DEHELEANU P. MIRCEA T. — Personalităţi psihopate (Dezvoltări patologice ale personalităţii). În vol.: A IV-a Conferinţă Naţională de Psihiatrie, Bucureşti, 28—30 oct. 1982, 27—34.

LEBOVICI S., SOULÉ M. — La connaissance de l'enfant par la psychanalyse, P.U.F., Paris, 1970.

LISHMAN W. A. — Organic psychiatry, Blackwell Scientific Publications, London, 1978.

MARCK C., MOOR L. — Versions française d'échelles d'évaluation de la dépression. Les échelle CDI et ISC de Maria Kowacs. *Neuropsychiatrie de l'Enfance*, 1982, 30, 10—11, 627—652.

MAZET PH., HOUZEL D. — Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent vol. I şi II, Paris, 1979.

MĂGUREANU SANDA — Stările depresive la copil şi adolescent, *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1979, *XXIV*, 3, 195—201.

MĂGUREANU SANDA — Aspecte clinice ale isteriei la copil, Teză doctorat, Bucureşti, 1972.

MICHAUX L. — Psychiatrie infantile, P.U.F., Paris, 1967.

MILEA ŞT. — Investigarea copiilor cu tulburări de comportament de tip dizarmonic prin TAT. În vol.: A II-a Conferinţă Naţională de Psihiatrie, 21—22 noiembrie, 1969, 161—163.

MILEA ŞT. — Osobenosti kliniki psihopatii vozbudimovo tipa u detei Teză doctorat, Moscova, 1970.

MILEA ŞT. — Particularităţi caracteriale şi de temperament la copilul cu comportament dizarmonic de tip epileptoid, *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1970, 3, 225—236.

MILEA ŞT. — Investigarea motricităţii prin metoda Ozereţkii-Golnitz în diagnosticul dezvoltărilor dizarmonice ale personalităţii la copil. *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1971, 2, 117—123.

MILEA ŞT. — Nevrozele mixte. În vol.: V. Predescu, Psihiatria. Edit Medicală, Bucureşti, 1976, p. 972—987.

MILEA ŞT. — Tulburările de comportament la vîrsta infanto-juvenilă. Cadru clinico-etiologic. *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1979, XXIV, 173—186.

MILEA ŞT. — Dezvoltările dizarmonice ale personalităţii la copil şi adolescent. În vol.: A IV-a Conferinţă Naţională de Psihiatrie, Bucureşti, 28—30 oct., 1982, p. 34—41.

MILEA ŞT. — Organicitate şi patologia psihică infantilă. Dificultăţi specifice de evaluare. Psihologia în România, Colocviu de Psihologie, 14—15 dec., 1984, 272.

MILEA ŞT., CERNESCU C., ROMAN I., BERBESCU C. — Contributions to the diagnosis of subacute sclerosing panencephalitis in children. *Rev. Roum. Med., Neurol. Psychiat.*, 1979, *17*, 41—51.

MILEA ŞT., IONESCU AURELIA — Particularităţi ale psihoterapiei la copil. *Neuroolgia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1980, 24, 1, p. 1—13.

MILEA ŞT., IONESCU S., COSMA E., LAZAROVICI H., LAZĂR A., CREŢU V. — Chestionar-screening aplicabil în studiile epidemiologice ale bolilor psihice la populaţia infantilă din mediul urban. *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1978, *23*, 1, 25—39.

til, *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia,* 1983, XXVIII, 2, 81—89; 3, 161—168.

STRĂCHINARU I. — Devierile de conduită la copii, Edit. Didactică și Pedagogică, București, 1969.

SUHAREVA G. E. — Klinceskie lecții po psihiatrii detscogo vozrasta, vol. I, II și III, Medghiz, Moscva, 1955, 1965, 1959.

SUHAREVA G. E. — Lecții po psihiatrii detacogo vozrasta, Medițina, Moscva, 1974

SWAIMAN K., WRIGHT F. — The practice of pediatric neurology, vol. I și II, The C. V. Mosby Company, Saint Louis 1975.

TARSY D. — Neuroleptic-induced extrapiramidal reactions: classification description and diagnosis, *Clinical Neuropharmacology,* 1983, 6, Suppl I, S9—S26.

THURSTONE T. G., BYRNE K. M. — Mental abilities of children, Science Research Associates, Chicago, 1951.

TSUANG M., VANDERMEY R. — Genes and the mind, Oxford University Press, 1980.

TUCICOV-BOGDAN A. — Psihologie generală și psihologie socială, Edit. Didactică și Pedagogică, București, 1973.

USAKOV G. K. — Detakaia psihiatria, Medițina, Moscova, 1973.

USAKOV G. K. — Pogranicinîe nervo-psihiceskie pastroistva Medițina, Moscva, 1978.

VANGHIN C. E., LEFF J. P. — The influence of family and social factors on the course of psychiatric illness. A comparison of schizophrenic and depressed neurotic patients. *Br. J. Psychiatry,* 1976, 129, 125—137.

VINCENT R. — Cunoașterea copilului, Edit. Didadctică și Pedagogică, București, 1972.

VRAȘTI R. — Genetica bolilor afective și nosologia actuală. *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia,* 1984, *XXIX,* 3, 161—177.

WALLON H. — Evoluția psihologică a copilului, Edit. Didactică și Pedagogică, București, 1975.

WERY J. S., VOOLERSHEIM J. P. — Behaviour therapy with children. A broad overview. *J. Am. Acad. Child. Psychiatry,* 1967 6, 346.

WECHSLER D. — Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants. Forme révisée, Manuel, C.P.S., Paris, 1981.

WING L. — The handicaps of autistic chilren, *J. Child. Psychol. Psychiat.,* 1969, 10, 1—40.

WINNICOTT D. W. — Therapeutic consultations in child psychiatri, Basic Books. Inc., New York, 1971.

WINOKUR G. — Psychosis in bipolar and unipolar affective illness with special reference to schizo-affective disorder. *Brit. J. Psychiatry,* 1984, 145, 236—242.

WOLPE J. — The Practice of behaviour therapy. Pergamon Press, New York, 1969.

ZAHAROV A. — Psihoterapia nevrozov u detei i podrostkov, Medițina, Moscva, 1982.

ZAZZO R. — Manuel pour l'examen psychologique de l'enfant. Delachaux et Nestlé, Neuchâtel, 1960.

ZAZZO R. — Psychologie differentielle de l'adolescente, P.U.F., Paris, 1966.

ZAZZO R. — Le nouvelle échelle métrique de l'intelligence, Armand-Colin, Paris, 1968.

* * * — American Psychiatric Association Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Ed. 3, American Association, Washington, 1980.

* * * — Clasificarea internațională a bolilor, Revizia a IX-a O.M.S. (1975), București, 1978

* * * — Evolution de la schizophrenie, *Confrontation psychiatrique,* 1968, nr. 2.

* * * — Group for the advancement psychiatry: psychopathological disorders in childhood. Teoretical considerations and proposed Clasifications. GAP Report, Jason Aronson New York, 1974.

3. DERMATOLOGIE

DIMITRESCU ALEXANDRU

3.1. GENERALITĂŢI

3.1.1. PARTICULARITĂŢI ANATOMICE, FIZIOLOGICE ŞI BIOCHIMICE ALE PIELII COPILULUI

Modificările pe care le suferă după naştere biologia copilului au importanţă practică, deoarece explică prezenţa exclusivă sau cu preponderenţă a unor afecţiuni, în cazul nostru cutanate, caracteristice pentru fiecare etapă. Se înţelege că etapele „biologice“ nu se suprapun riguros peste cele cronologice, elementele lor variind în funcţie de o serie de factori individuali şi de mediu.

În evoluţia sa *embriologică,* epidermul fătului ia, din luna a VII-a a vieţii intrauterine, aspectul epidermului de adult, excepţie făcînd stratul granulos, care apare mai tîrziu, în luna a IX-a. În ce priveşte dermul, celulele conjunctive par să se individualizeze din a II-a lună, iar colagenul şi sistemul fibrilar devin nete începînd din luna a III-a. Desenul dermatoglifelor apare la făt între lunile a III-a şi a IV-a la mînă şi ceva mai tîrziu la picior. Mugurii piloşi, respectiv primele rudimente de păr, apar către lunile a III-a şi a IV-a în regiunile sprîncenelor, buzei inferioare şi bărbiei, devenind vizibile la suprafaţa epidermului abia în lunile a V-a şi a VI-a. În aceeaşi perioadă de timp iau naştere şi glandele sebacee şi muşchii erectori. Glandele sudoripare ecrine apar, în genere, după luna a III-a la nivelul palmelor şi plantelor, iar în rest odată cu luna a V-a, desăvîrşindu-se la naştere. Glandele apocrine încep să se formeze în lunile a V-a şi a VI-a, maturizîndu-se abia după naştere, către pubertate. Unghiile încep să se dezvolte în a III-a lună, dar devin vizibile cu ochiul liber către luna a VII-a. Lobulii grăsoşi ai hipodermului apar către sfîrşitul lunii a III-a. Pigmentaţia se produce abia după naştere, deşi melanocitele pigmentare pot fi identificate încă din ultimele 3—4 luni de viaţă intrauterină.

Anatomic, pielea nou-născutului şi sugarului se deosebeşte de cea a copilului mai mare prin grosimea sa mai redusă, fiind şi mai fragilă ca acestuia. Coeziunea celulară în sînul diferitelor straturi, în particular al celui malpighian, este mai slabă, ca şi sudura dermo-epidermică, permiţînd clivajul la acest nivel şi formarea de bule la agresiuni minore. Sînt caracteristice în acest sens, constituind un apanaj al tegumentului copilului mic, formele buloase ale unor afecţiuni care la copiii mai mari nu se manifestă prin bule : urticaria, *prurigo*-ul, mastocitozele (urticaria pigmentară), sifilisul (pemfigoidul sifilitic) ş.a.

Stratul cornos este foarte subţire la copilul mic, după naştere pielea apărînd moale şi catifelată ; ea este acoperită de un fin film grăsos — *vernix caseosa* — constituit din sebum şi celule cornoase descompuse, fiind inegal repartizat. Iniţial de culoare roşie-violacee, pielea devine roză-roşie în orele ce urmează naşterii („hiperemia fiziologică"), pierzîndu-şi tenta roşie după 3—4 zile. La această culoare roşie contribuie bogăţia reţelei capilare, trăsătură caracteristică a copilului mic, şi lipsa pigmentaţiei.

În cursul primei săptămîni după naştere, se produce o fină descuamaţie furfuracee („exfolierea fiziologică") care la unii copii poate fi mai accentuată, persistînd timp de 2—3 săptămîni ; la aproximativ 5% din noi-născuţi se poate observa o exfoliere cu scuame mari, de aspect colodionat, mai evidentă pe mîini şi picioare. La prematuri descuamaţia se produce în săptămîna a 2-a sau a 3-a. După descuamarea fiziologică rămîne epidermul definitiv, cu un strat cornos subţire, care nu poate face însă, în bune condiţii, oficiul de barieră mecanică. Acest fapt permite producerea cu uşurinţă a excoriaţiilor la cele mai neînsemnate traumatisme, precum şi macerarea sub acţiunea prelungită a umidităţii care, continuînd, favorizează apariţia *intertrigo*-urilor frecvent observate începînd din a 3-a săptămînă de viaţă cu precădere la nivelul pliurilor mari : inghinal, axilar, cervical. Aceeaşi imaturitate a stratului cornos explică şi lipsa reacţiilor sau slabele reacţii hiperkeratozice la acţiunea repetată a iritaţiilor mecanice, respectiv absenţa bătăturilor şi durioanelor la copiii mici (chiar şi la cei mai mari). Incompleta dezvoltare şi funcţionare a glandelor sebacee şi sudoripare, ca şi dispariţia progresivă a *vernix*-ului grăsos, explică relativa uscăciune a tegumentelor copilului mic.

Maturizarea glandelor sudoripare este incompletă la naştere ; totuşi transpiraţia pe faţă şi trunchi este decelabilă încă din a 3—4-a zi de viaţă, iar la palme şi plante chiar din prima zi. Incompleta maturizare a glandelor sudoripare ar fi răspunzătoare, în parte, de unele manifestări clinice (miliaria) şi, uneori, de apariţia de bule.

Reţeaua capilară, deşi bogată, apare dezorganizată la naştere, ea organizîndu-se treptat în următoarele 4—5 luni. La nou-născut şi sugar se concretizează sub forma unui plex subpapilar cu anastomoze capilare papilare, mai întîi la palme şi plante, regiunile cele mai expuse la injuriile frigului şi, mai tîrziu, la nivelul regiunilor flexorii ale membrelor şi la ceafă, cele mai puţin expuse. Această perioadă, caracterizată printr-o incompletă maturizare a reţelei vasculare superficiale şi continuă remaniere, face ca efectele frigului să producă unele tulburări, de obicei tranzitorii, ca : stază — cu posibilă dezvoltare a unui *livedo* reticular ori a edemelor (suprapubian, pe dosul mîinilor şi picioarelor) — şi tulburări în mecanismul de termoreglare ; aceste tulburări pot fi potenţate de hematocritul, adesea crescut, tensiunea crescută a oxigenului, tensiunea arterială scăzută, respectiv vîscozitatea crescută a sîngelui.

În ce priveşte părul pielii capului, cantitatea acestuia la naştere este variabilă, uneori foarte redusă, alarmînd nejustificat mamele. Liziera zonei păroase a pielii capului, care la naştere este acoperită de *lanugo*, este bine delimitată la copilul născut la termen şi frecvent ştearsă la prematur, unde *lanugo*-ul se poate întinde pînă la sprîncene. În săptămînile şi lunile următoare *lanugo*-ul de pe pielea capului este înlocuit, după o pseudoalopecie tranzitorie la cei mai mulţi dintre copii, cu un păr aspru şi adesea lung, de tip intermediar, iar pe faţă apare un puf fin. În viaţa intrauterină, ciclurile de dezvoltare a foliculilor piloşi sînt sincronizate ; desincronizarea şi stabilirea ciclurilor de tip adult se fac treptat, în cursul primului an de viaţă. Perii de tip intermediar devin aspri şi adesea închişi la culoare la generaţia următoare, după ce înlocuiesc *lanugo*-ul ; la o parte din cazuri, se pot prezenta de la naştere ca atare (Beare şi Rook).

O serie de modificări anatomice şi fiziologice, care apar la nou-născut, sînt astăzi mai bine elucidate ; ele sînt determinate sau influenţate de hormoni materni sau/şi placentari şi sînt definite sub denumirea de criză genitală („pubertate miniaturală“). Scrotul şi labiile mari pot fi tumefiate şi poate apărea o secreţie vulvară. Epiteliul vaginal hiperplaziat se exfoliază sub forma unei leucoree, mai mult sau mai puţin evidente ; o secreţie clară-filantă a glandelor mamare este posibilă la copiii de ambele sexe. Mai rar, se observă o pigmentare uşoară şi tranzitorie a „liniei albe“. O hipersecreţie a glandelor sebacee la nou-născut, apariţia *milium*-ului (chisturi mici cornoase) şi, mai rar, a acneei infantile sînt puse esenţial pe seama androgenilor materni.

În legătură cu mediul biologic al suprafeţei pielii copilului s-au stabilit o serie de date, azi încă insuficient demonstrate. Se cunoaşte rolul pe care-l joacă „mantaua acidă“ fiziologică a pielii cu pH-ul variind între 5,75 (pe feţele extensoare ale braţelor) şi 6,42 (în pliurile inghinale, pielea capului şi frunte), împotriva bacteriilor şi fungilor, precum şi în rezistenţa la acţiunea iritantă a unor substanţe chimice alcaline. La această peliculă fină acidă, contribuie (Rothman) : *a)* secreţia sudoripară, care, prin diverşii săi acizi volatili, acid lactic şi aminoacizi, constituie principalul element în determinarea pH-ului cutanat ; *b)* anhidrida carbonică provenind din respiraţia tisulară ; *c)* aminoacizii provenind din keratina stratului cornos (în special tirozina) ; *d)* secreţia sebacee bogată în acizi graşi liberi sau combinaţi.

Astfel, la copilul mic, cantitatea redusă a secreţiei sebacee şi a celei sudorale, la care se asociază şi pH-ul alcalin (7,4) al *vernix*-ului, conduce la o diminuare a acidităţii pH-ului, aşa explicîndu-se receptivitatea particulară la flora microbiană care colonizează curînd după naştere tegumentele copilului, precum şi susceptibilitatea mare la contaminări microbiene şi fungice. Colonizarea microbiană începe la nivelul pielii capului, imediat după naştere, extinzîndu-se curînd la întreaga suprafaţă a corpului. Germenul preponderent este reprezentat de stafilococul coagulazonegativ. La circa o treime din copiii de 6 zile, investigaţi de Schaffer şi colab., se găseşte şi un stafilococ piogen (auriu), sediul de predilecţie fiind perineul, axilele, ombilicul şi, ceva mai tîrziu, cavitatea nazală ; se pare că nu există, totuși, o legătură directă între pH și colonizarea cu stafilococ a tegumentelor. Al doilea germen, prezent cu relativă frecvență, este streptococul nehemolitic, colonizarea cu streptococ beta-hemolitic producîndu-se ceva mai tîrziu și într-o măsură mai redusă.

În legătură cu reactivitatea imunoalergică cutanată a nou-născutului, ea nu a fost încă complet studiată. S-a constatat că la testul cu histamină prin scarificare, pielea nou-născutului răspunde numai printr-o dîră eritematoasă, fără ca aceasta să devină papuloasă. Tentativa de a obține teste cutanate pozitive cu alergeni proteinici eșuează, de obicei, la nou-născut, anticorpii reaginici netrecînd prin placentă. Diverșii anticorpi materni care traversează placenta într-o măsură variabilă sînt reprezentați de antitoxine, anticorpi virali și unii anticorpi ce fixează complementul. Cît privește anticorpii antibacterieni, ei traversează placenta într-o mai mică măsură. Unii dintre ei (cei antitetanici, antidifterici) și unii antivirali trec însă în suficientă măsură pentru a asigura o relativă imunitate, timp de aproximativ jumătate de an. Imunitatea față de streptococ și stafilococ este însă incompletă și de durată limitată (Beare și Rook).

În ceea ce privește pielea ca organ de simț și ca mediatoare între mediul extern și cel intern, ea se comportă diferit la copilul mic față de adult. Insuficienta dezvoltare și funcționare a sistemului nervos, în special a centrilor superiori, explică caracterul particular al reacțiilor cutanate ale nou-născutului și adaptarea insuficientă la agresiunile externe și condițiile de mediu.

În concluzie, se poate afirma că pielea copilului, mai ales a nou-născutului și sugarului, prezintă particularități fiziologice structurale și biochimice, care în esență trădează o insuficientă rezistență și adaptare la injuriile externe și la condițiile de mediu, explicînd — în parte — frecvența unor infecții și a unor dermite provocate de iritanți primari.

3.1.2. FACTORI ETIOLOGICI ESENȚIALI ÎN PATOLOGIA CUTANATĂ A COPILULUI

O parte din aceștia sînt moșteniți : copilul suportă impactul tarelor genetice ereditare. Copilăria reprezintă vîrsta apariției marii majorități a dermatozelor congenitale distrofice și a malformațiilor nevice ; unele sînt prezente încă de la naștere, altele apar în primele săptămîni, în timp ce o serie de dermatoze cu substrat genetic apar abia în a doua copilărie (sau chiar mai tîrziu).

Cea mai mare parte a dermatozelor copilului se datoresc însă influențelor externe, factorilor de mediu, cărora li se asociază unii factori predispozanți individuali, reprezentați de : uscăciunea relativă a pielii și un pH mai puțin acid decît cel al adultului (bariera chimică), keratinizare insuficientă (bariera mecanică), sudura dermo-epidermică slabă, insuficiența răspunsurilor imunologice. Acestor factori favorizanți cutanați locali li se asociază factori interni sau externi (de mediu) : *a)* tulburări gastrointestinale, prelungite (malabsorbție etc.) și regimuri alimentare deficitare, care pot duce la dermatoze carențiale sau prin tulburări metabolice (*acrodermatitis enteropathica*, candidoze anale și bucale); *b)* tulburări endocrine și neuropsihice (mai ales), care la copiii mai mari favorizează manifestări ca patomimia, tricotilomania etc.; copiii cu deficit mental fac cu ușurință parazitoze ca favusul și unele piodermite; *c)* lipsa de igienă corporală, habitusul în colectivitate (creșe, grădinițe, internate) înlesnesc infecțiile microbiene, cu precădere stafilococice (*impetigo*-ul, furunculoze etc.) și micotice, ca și infestările parazitare (în special scabia).

Pubertatea reprezintă o perioadă importantă de remanieri morfofiziologice în evoluția copilului, manifestîndu-se în limite de vîrstă variabile, în funcție de sex, individ, rasă, geografie etc.; limitele fiziologice variază în general între 8 și 16 ani, uneori cu debut mai precoce, alteori mai tardiv, modificările caracteristice și diferențiate ale celor două sexe producîndu-se la intervale de timp mai scurte sau mai lungi. Odată cu dezvoltarea organelor genitale, sub influența hormonilor gonadici, avînd la origine reglarea hipotalamică a gonadotropinelor hipofizare, pubertatea comportă și modificări cutanate și anexiale, legate de caracterele sexuale secundare, cum sînt: accentuarea pilozității, a secreției sebacee și, într-o mai mică măsură, a secreției sudorale, a căror intensitate este variabilă, uneori depășind, aparent, limitele fiziologice. În astfel de cazuri, deși din punct de vedere al valorilor secrețiilor de hormoni gonadici și corticosuprarenali — care intervin în aceste modificări — nu se constată devieri semnificative, se admite că la originea tulburărilor aparente ale secrețiilor sudoripare, sebacee sau ale pilozității există un dezechilibru al raportului global androgeni/estrogeni în favoarea celor dintîi (de proveniență testiculară, ovariană și corticosuprarenală), realizîndu-se o hiperandrogenie, absolută sau relativă (prin scăderea valorii globale a estrogenilor). Se admite astfel că, în marea majoritate a cazurilor de acnee juvenilă, seboree și într-o mai mică măsură a căderii premature a părului, care pot să debuteze odată cu instalarea pubertății, acest dezechilibru intervine ca mecanism patogenic principal, la care mai concură: factorul genetic, factorul neuropsihic și, probabil, unii factori de mediu. Aceste afecțiuni, odată apărute la cei predispuși, deși caracteristice perioadei pubertare, se prelungesc adesea pînă la vîrsta adolescenței și adultului.

Despre rolul secreției de sebum și a componenței sale chimice în imunitatea locală a pielii capului, făcînd-o improprie dezvoltării micozelor, în particular a microsporiei, există încă discuții. Dermatita seboreică, fără legătură cu aceea a copilului mic (vezi cap. 3.2.9), își poate face uneori apariția, către sfîrșitul perioadei pubertare, pe ariile unde glandele sebacee se găsesc în număr crescut, dar și în alte regiuni ca: axile, pube, regiunea retroauriculară, fără a fi condiționată de o hipersecreție sebacee.

Mai trebuie amintit că în perioada pubertară, odată cu „saltul somatic" ce o caracterizează, se fac relevate și unele afecțiuni cu caracter genetic, care, avînd o expresie clinică mai slabă, rămîn foarte adesea latente sau subclinice pînă atunci (de ex. epiloia, neurofibromatoza Recklinghausen, boala Darier, pitiriazis *rubra pilar*). Pubertatea este perioada în care se produc, la cei predispuși genetic, și explozii de nevi pigmentari sau creșterea celor existenți, alarmînd justificat mamele;

este perioada în care se recomandă a fi făcută profilaxia melanomului malign, prin îndepărtarea nevilor cu potențial de malignizare crescut (pînă la 12—13 ani riscul de transformare malignă este mult mai redus în raport cu perioadele de viață următoare).

Tot în perioada pubertară, datorită dezvoltării și secreției crescute a glandelor apocrine, încep să apară afecțiuni ale acestora ca : hiperhidroze mirositoare, infecții ale acestor glande (hidrosadenite), boala Fox-Fordyce ș.a.

3.1.3. EXAMENUL CLINIC ȘI PRINCIPII DE DIAGNOSTIC

Examenul clinic va fi riguros efectuat, avîndu-se în vedere dificultățile stabilirii simptomatologiei subiective și a datelor anamnestice care trebuie deduse din particularitățile privind semnele obiective sau obținute din relatările părinților.

Examenul clinic comportă : *a)* inspecția tegumentelor în întregime și nu parțial, pentru a nu se omite observarea unor detalii semnificative privind aspectul și topografia leziunilor ; *b)* palparea leziunilor pentru a constata consistența dură, moale sau reducerea volumului unor leziuni prin golirea de conținut (de ex. angioame) ; *c)* vitropresiunea, utilă în diagnosticul leziunilor unor afecțiuni (sarcoidoza cutanată, lupusul tuberculos, angioame, purpure) ; *d)* gratajul metodic, indispensabil pentru diagnosticul clinic al lichenului, psoriazisului, parapsoriazisului în picături ; *e)* fricția unor leziuni, indispensabilă pentru evidențierea „erectilității“ acestora (mastocitoze) sau a demografismului.

La nou-născut, se vor cerceta cu precădere pliurile mari, ombilicul și regiunile fesiere, sedii frecvente și elective ale *intertrigo*-urilor, dermitei fesiere. Se vor acorda atenție eventualelor cicatrice, care, prin aspectul lor particular, pot fi revelatorii ale unor infecții mai vechi (de ex. luesul, tuberculoza cutanată). Se va cerceta și starea țesutului celular subcutanat ; o indurație a acestuia, cuprinzînd suprafețe mai mult sau mai puțin întinse, în particular la partea superioară a trunchiului, evocă posibilitatea unui sclerem, propriu vîrstei de nou-născut, sau scleredem, care poate fi întîlnit și la copii mai mari.

Pruritul este obiectivat prin leziuni de grataj sau, în cazul eczemei infantile a feței, prin mișcări ritmice laterale ale capului cu încercare de frecare a obrajilor de pernă, scutece etc.

Datele anamnestice vor fi culese cu multă abilitate din relatările, nu întotdeauna fidele, ale părinților cu privire la antecedentele patologice ale membrilor familiei, chiar pe durata mai multor generații ; în această privință sînt de preferat cele oferite de mamă. Astfel de date sînt indispensabile atunci cînd trebuie stabilit caracterul genetic și, respectiv, eredofamilial al afecțiunii (genodermatoze și afecțiuni cutanate dispoziționale, dermatită atopică), ca și atunci cînd este vorba de caracterul epidemiologic al unor boli : varicela și alte boli infectocontagioase, parazitoze (infecții fungice sau scabie). Se va insista asupra condițiilor de viață și de mediu, cînd se suspectează afecțiuni ce apar în cazul aglomerărilor, promiscuității, umezelii etc. Se vor culege detalii atunci cînd dermatozele în cauză presupun tulburări sau suferințe digestive de durată mai lungă, ca și modul de alimentație, ele implicînd o disbioză intestinală sau malabsorbție. Se va acorda o suficientă importanță comportamentului neuropsihic, în particular copiilor de 3—15 ani, modului de reacție la anumite condiții de viață și mediu ; se cunoaște, în acest sens, frecvența comportamentului hiperactiv, prezent la majoritatea copiilor suferind de peladă, *vitiligo*, dishidroză „idiopatică". Se va cere mamelor să supravegheze îndeaproape (fără să fie observate) copiii suspecți de ticuri (tricotilomanie, onicofagie) sau patomimie care, în general, aparțin vîrstei de 8—16 ani.

Datele obținute prin examenul clinic, conjugate cu cele anamnestice, vor fi coroborate cu rezultatele *investigațiilor paraclinice* de rutină și speciale ; astfel, hemograma va putea confirma, dublată ulterior de puncția medulară (și eventual ganglionară), o reticuloză malignă, suspectată în urma apariției unor manifestări cutanate nespecifice ; dozarea lipidelor totale și/sau colesterolului va confirma sau nu o dislipoidoză cu manifestări clinice predominant cutanate, adesea chiar de la naștere (ex. colesterolemia familială esențială, boala Hand-Schüller-Christian ș.a.) ; glicemia crescută va confirma suspiciunea unei necrobioze lipoidice Urbach Oppenheim, care se grefează pe fondul unui diabet infantil. Examenele bacteriologice și mai ales cele micologice sînt indispensabile în depistarea agentului infecțios etiologic și izolarea sa în vederea unei eventuale antibiograme (de ex. vulvovaginite gonococice ale fetițelor, candidoze bucale și genitale etc.). *Examenul anatomo-patologic* rămîne însă suveran în orientarea sau precizarea diagnosticului celor mai multe dintre cazurile îndoielnice în domeniul bolilor de piele, avînd — alături de el — ca un prețios auxiliar, în unele afecțiuni buloase și tumori maligne, „citodiagnosticul" extemporaneu. Într-o serie de afecțiuni cutanate cu caracter sistemic, *examenul radiologic* poate aduce detalii hotărîtoare pentru stabilirea naturii lor : sarcoidoză (boala Besnier-Boeck-Schaumann), histiocitoză X, mastocitoză, lues congenital, epiloia, hiperostoză subunghează etc.

3.1.4. ÎNGRIJIREA PIELII COPILULUI MIC

Trebuie de la început subliniat că îngrijirea pielii sugarului se identifică, în parte, cu măsurile ce vizează profilaxia unor infecții cu piococi banali, în particular cu stafilococul piogen, și cu agenți fungici (în particular *Candida albicans*). Se urmărește, în același timp, să nu se creeze condiții favorabile reacțiilor alergice.

Sîngele și *vernix caseosa* vor fi îndepărtate imediat după naștere, atît din motive de ordin estetic, cît și din cauza crustelor hematice care pot constitui, împreună cu sebumul, un bun mediu pentru dezvoltarea piococilor banali și un punct de plecare pentru o piodermită. Cît privește opiniile unor autori care au susținut rolul protector și eutrofic al *vernix*-ului, el este contestat (de către cei mai mulți) sau considerat mult prea redus pentru a justifica păstrarea sa. Îndepărtarea *vernix*-ului și crustelor de sînge se face cu vată sterilizată și ulei de floarea soarelui fiert ; tifonul sau un alt material aspru ar putea irita pielea atît de fragilă a copilului. Îndepărtarea se mai poate face și prin spălarea cu apă și săpun de copii, urmată de ungere blîndă cu ulei sau cu o emulsie de gălbenuș de ou în apă caldă. Dacă scuamocrustele prezintă tendință la refacere, uleiul de floarea soarelui simplu se va înlocui cu liniment oleocalcar sau cu vaselină conținînd acid salicilic 0,50—1%.

După baia zilnică, suprafețele și fundurile pliurilor mari vor fi pudrate cu pulberi absorbante, neiritante și ușor antiseptice : talc sau pudră cu dicloroxichinoleină (Saprosan) 1%. Reamintim că acidul boric este astăzi interzis a fi aplicat în topice din cauza riscurilor de intoxicație prin absorbție.

Scutecele să fie bine spălate și clătite de urmele de detergenți sau sodă, care, rămase chiar în urme slabe, pot favoriza dermite de contact și eventuale complicații piococice sau micotice ale acestora. Sînt indicate, în același scop, evitarea lenjeriei din material plastic, preferîndu-se cea confecționată din bumbac, sterilizată cu fierul de călcat. Pentru a se evita transpirația abundentă, care prin macerație și diminuarea acidității pH-ului favorizează infecțiile cu piococi și *Candida*, se va renunța la excesul de îmbrăcăminte groasă și la supraîncălzirea camerelor.

Se va trata simptomatic cît mai precoce orice prurit, indiferent de etiologie, pentru a se preveni leziunile de scărpinat, care pot deveni puncte de plecare ale unor piodermite. De asemenea, se vor institui tratamente precoce și adecvate pentru eczemele infantile, dermitele seboreice sau *prurigo*-uri, pentru a se preveni posibile complicații severe cum este pustuloza variceliformă Juliusberg-Kaposi. În același sens, se vor evita contactele infectante în cadrul unor colectivități de copii sau în aglomerații cu bolnavi cu parazitoze fungice, scabie, piodermite, zona zoster (risc de a contracta varicelă). Se impune, de asemenea, evitarea contactelor și joaca cu animale domestice necontrolate de medicul veterinar și, totodată, o igienă riguroasă a copiilor cu astfel de obiceiuri.

3.1.5. PRINCIPII DE TRATAMENT LOCAL

Mai mult decît în orice domeniu de patologie, în dermatologie își găsește o deosebită aplicabilitate, după cum remarcă unii autori, dictonul *primum non nocere*, cunoscîndu-se că pielea, prin structura și poziția ei ca organ protector extern, este supusă injuriilor de toate tipurile, inclusiv ale medicamentelor. Patologia iatrogenă a pielii s-a îmbogățit azi foarte mult datorită diversificării arsenalului terapeutic și abuzului de medicamente cu administrare atît pe cale generală, cît și în topice. Se impune, în consecință, o mare circumspecție cu privire la indicațiile care trebuie făcute în utilizarea medicației dermatologice locale, în mod particular la copii, ale căror tegumente sînt mai fragile, mai susceptibile la iritațiile mecanice, fizice și chimice (mai ales la cei atopici). La copii în mod special medicația trebuie aleasă de la început cît mai corect, adecvată și eficientă, fără încercări „timide" repetate, pentru a se evita, pe cît posibil, riscul sensibilizărilor alergice sau iritațiilor ortoergice prin medicații care la adult sînt lipsite, de obicei, de nocivitate.

Se vor evita — pe cît posibil — topicele conținînd principii medicamentoase în concentrații mari sau cu proprietăți toxice, caustice și iritante (acid salicilic, iod, sulf, rezorcină, crisarobină etc.) sau eczematogene (săruri de mercur, sulfamide, penicilină, streptomicină, tirotricină etc.), recurgîndu-se la ele numai în caz de insucces al altora mai blînde şi numai prin creştere progresivă a concentraţiilor, tatonîndu-se sensibilitatea pielii. O metodă de prevenire sau atenuare a reacţiilor de intoleranţă constă în asocierea (la substanţele active) a hidrocortizonului în concentraţie de 1%.

Indicaţii restrictive trebuie făcute şi în cazul unor tratamente fizioterapice ca radioterapia, cunoscînd sensibilitatea deosebită a cartilajelor de creştere. În tratamentul angioamelor plane şi chiar tuberoase, locul radiaţiilor X şi radiumterapiei tinde să fie luat de aplicaţiile de izotopi radioactivi (de ex. Ytriu-Stronţiu^{90}).

În legătură cu utilizarea diferitelor forme farmaceutice se impun unele recomandări :

— pentru erupţii diseminate pe suprafeţe mari sînt preferabile la început mixturile agitante, urmate de creme ;

— pentru leziunile în plăci şi placarde exsudative ordinea preferinţelor ar fi : pastă cu apă, alternînd cu paste grase, apoi creme şi pomezi, acestea două din urmă fiind mai puţin tolerate în fazele zemuinde ale diferitelor dermatoze, în special a *intertrigo*-ului ;

— pentru leziunile uscate (lichenificări, psoriazis) se vor aplica de la început pomezi sau paste grase („tari" sau „moi").

A) Medicaţii topice antiflogistice şi uşor antiseptice

Comprese umede :

1. *Rp.* Borax 1/100 (eventual în infuzie de camomilla). Se vor aplica numai pe suprafeţe mici şi perioade scurte de timp (10—15 minute)
2. Soluţie nitrat de argint 1/6000
3. *Rp.* Tanin 1,50 g
   Borax 1,50 g
   Infuzie de *camomilla* 300 g

Băi :

4. *Rp.* Permanganat de potasiu 1/5 000 — 1/6 000 (practic, pînă la colorarea în roz a apei)
5. *Rp.* Sulfat de cupru | Sulfat de zinc | $\overline{aa}$ 0,50 g
   Pentru un pachet la cadă de 20 litri

Pudre :

6. *Rp.* Talc | Oxid de zinc | Dematol | $\overline{aa}$ *partes*

Mixturi agitante :

7. *Rp.* Talc
   Oxid de zinc | Glicerină | $\overline{aa}$ 10—20 g
   Apă *ad* 100 g
   (sau alcool 70° *ad* 100 g)

Paste :

8. Pastă cu apă Darier
Rp. Oxid de zinc
Talc — $\overline{\text{aa}}$ 10 *g*
Glicerină
Apă de calciu *q.s.* pentru o pastă moale

9. Pastă cu liniment (pastă grasă „moale")
Rp. Talc
Oxid de zinc — $\overline{\text{aa}}$ 15 *g*
Lanolină
Vaselină — $\overline{\text{aa}}$ 10 *g*
Liniment oleocalcar 20 *g*

10. Pastă Lassar (pastă grasă „tare")
Rp. Oxid de zinc
Talc (sau amidon)
Lanolină — $\overline{\text{aa}}$ 10 *g*
Vaselină

În locul pastei Lassar se pot utiliza pastele tipizate Cutaden și Jecozinc.

Creme :

Rp. Oxid de zinc
Talc
Lanolină
Vaselină — $\overline{\text{aa}}$ *partes*
Apă de calcar
Ol. helianthis

Rp. Stearină 8 g
Cetaceum 2 g
Glicerină 20 g
Apă 50 g

Rp. *Cetaceum* 15 g
Ceară albă 8 g
Ol. helianthis 6,8 g
Apă 15 g

La toate aceste forme de topice se vor putea adăuga principii active :

a) Corticoizi : Hidrocortizon acetat 0,5—1%, Dexametazon 0,01—0,02%, Prednisolon 0,1—0,2% ; preparate tipizate de corticoizi : Pivalat de flumetazon ; Ultralan ; Fluocinolon (sau Fluocinolon N, cu neomicină), unguent și cremă ; Triamcinolon sau Triamcinolon S (cu Saprosan) ;

b) și/sau antibiotice (neomicină 0,5—1%, eritromicină 2%, tetraciclină 2%).

B) Medicații antimicrobiene

11. *Rp.* Violet de gențiană 1 g
Alcool 9 g
Apă distilată 90 g

12. *Rp.* Rivanol, soluție apoasă 1/1 000

13. *Rp.* Fenosept (fenilborat de mercur) (sol. diluată 1/5 cu apă)

14. Apă d'Alibour
Rp. Sulfat de cupru 1 g
Sulfat de zinc 4 g
Apă camforată saturată 1 000 g

15. Cremă d'Alibour
Rp. Sulfat de cupru | $\overline{\text{aa}}$ 0,02 g
Sulfat de zinc |
Apă distilată 5 g
Lanolină | $\overline{\text{aa}}$ 10 g
Vaselină |

16. Pomadă sulfamidată
Rp. Sulfamidă 10 g
Oxid de zinc | $\overline{\text{aa}}$ 5 g
Calciu carbonic |
Lanolină | $\overline{\text{aa}}$ *ad* 100 g
Vaselină |

17. *Rp.* Tetraciclină 3 g
(sau neomicină 0,5—1 g)
Lanolină | $\overline{\text{aa}}$ 50 g
Vaselină |
(sau lanolină hidratată 100 g)

Preparate tipizate: Unguent cu tetraciclină, unguent cu Kanamicină; Decaderm.

La creme și unguente se poate adăuga 1% hidrocortizon pentru a combate reacția inflamatorie.

C) Medicații antipruriginoase

Se pot adăuga la mixturi și paste: acid salicilic 1%, fenol și mentol 0,5% (mentolul se va evita la sugari și copii mici), antihistaminice 1—2% și xilină 0,5%, anestezină 1%.

18. *Rp. Oleum helianthi* (liniment oleocalcar, glicerolat de amidon) 100 g
Xilină 0,5 g (sau anestezină 1 g)

D) Medicații antimicotice

19. *Rp.* Fenilborat de mercur (Fenosept) diluat 1/2 sau 1/3 cu apă

20. *Rp.* Iod metaloidic
Acid salicilic | $\overline{aa}$ 1 g
Alcool 70° 100 ml

21. *Rp.* Acid salicilic 1 g
Acid benzoic
Acid boric | $\overline{aa}$ 2 g
Acid acetic
Glicerină 5 g
Alcool 70° 85 ml

22. Tinctura Castellani
Rp. Soluție alcoolică saturată de fucsină bazică 10 g
Soluție apoasă de fenol 5% 100 g
după filtrare se adaugă acid boric 1 g
după două ore se adaugă acetonă 5 g
după alte două ore rezorcină 10 g

23. Pomada Dubreuilh
Rp. Acid salicic 1 g
Acid benzoic 2 g
Vaselină 30 g

24. *Rp.* Cutaden 1 tub (24 g)
Acid salicilic
Acid benzoic | $\overline{aa}$ 0,60 g
Acid boric
Sulf precipitat 1 g

25. Nistatin (Stamicin) se încorporează la diferitele topice în concentrație de 100 000 UI/g de excipient

Preparate tipizate : Clotrimazol (Canesten) soluție și unguent 1% ; Nidoflor unguent (Stamicină + Neomicină + Triamcinolon) ; Decaderm, soluție și unguent ; Saprosan, pudră.

E) Medicația reductoare (eczeme uscate, psoriazis, neurodermite)

26. *Rp.* Cutaden (Jecozinc) 1 tub (24 g)
Acid salicic 0,20 g
Oleum cadini
Sulf precipitat | $\overline{aa}$ 0,80 g
Hidrocortizon acetat 0,25 g
sau Superprednol 5 mg (10 tab)

Preparate tipizate : Locacorten Tar ; Tumizon.

3.2. DERMATOZE ALE NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI

3.2.1. DERMATITA DE CONTACT

Dacă la adult dermatita de contact recunoaște ca agenți cauzali externi substanțe de proveniență industrială (dermatoze profesionale) sau casnică, la copil ei sînt reprezentați de o gamă mai restrînsă de substanțe chimice, el fiind în general mai ferit de contactul cu acestea. În schimb copilul, în particular sugarul, este mai puțin pregătit decît adultul să răspundă agresiunilor chimice externe datorită unei deficitare mantale acide fiziologice. În plus dermatitele de contact la copilul mic sînt potențate de excesul de umiditate și de procedeele (adesea prea energice) de frecat cu ocazia îmbăierilor, ca și de săpunurile utilizate, care îndepărtează filmul acid fiziologic al tegumentelor.

Din punct de vedere patogenic dermatita de contact recunoaște două mecanisme: ortoergic și alergic. Dermatita de contact *ortoergică* este produsă de iritanți chimici primari, obligatorii, susceptibili teoretic de a provoca leziuni la toate persoanele ale căror tegumente vin în contact cu ei și chiar de la primul contact (acizi și alcali puternici, rășini, veninuri de insecte etc.). Dermatita de contact *alergică* apare numai la subiecți care au fost sensibilizați, prealabil manifestării dermatozei, prin contacte repetate.

Simptomatologie. a) *Dermatita de contact ortoergică* are de regulă o alură acută; la copil ea este mai rar cronică, cumulativă. Ea este limitată la locul de contact și se manifestă printr-un placard eritemato-edematos, eritemato-veziculos sau chiar bulos. Acest aspect este frecvent întîlnit la copiii mici, la care sudura dermo-epidermică este mai slabă. Leziunile se pot însoți de prurit, usturimi sau senzații de arsură. Evoluția este favorabilă, leziunile putînd ceda chiar spontan după suprimarea contactului cu substanța în cauză. Pielea rămîne însă multă vreme sensibilă, fiind susceptibilă de recidive la contacte ulterioare, chiar la concentrații scăzute ale unor substanțe chimice care obișnuit nu provoacă dermită.

b) *Dermatita de contact alergică*, cu caracter de regulă eczematiform, se caracterizează printr-un placard inițial eritematos sau eritemato-edematos care devine treptat veziculos și ulterior zemuind, foarte pruriginos; inițial localizat la locul de contact cu substanța sensibilizantă, placardul se extinde spre zonele învecinate. În leziunile mai vechi pot apărea leziuni secundare izolate, la distanță de placardul primar. Dermatita eczematiformă de contact se întîlnește rar la copiii mici, survenind de obicei la cei mari, în special la aceia predispuși (copii atopici). Mecanismul patogenic al dermatitei eczematiforme este imunoalergic de tip întîrziat, sensibilizările producîndu-se după contacte repetate cu substanțe alergizante, rareori la primul contact. Iritanții primari și alergici sînt foarte variați ca natură; cei mai frecvent întîlniți la copilul mic sînt: detergenți, materiale plastice, substanțe medicamentoase dezinfectante etc., mai rar plante, pielărie, metale ș.a.

Evoluția este mai puțin favorabilă decît în dermatita ortoergică. Pruritul este constant și de regulă intens.

Examenul histologic arată în stadiul zemuind al dermitei de contact alergice: edem intercelular și veziculație intramalpighiană, iar în derm — vasodilatație și infiltrate moderate limfohistiocitare. În dermatita ortoergică lipsește spongioza și veziculația, flictenizarea producîndu-se ca urmare a unei necroze epidermice.

Diagnosticul se face pe baza semnelor clinice, a datelor anamnestice și — la nevoie — prin teste epicutane (la copii mai mari) cu substanțele suspectate. Testul de transformare blastică a limfocitelor (TTL) se folosește mai rar în cazuri de dermatită de contact alergică.

Teoretic se admite și o a treia posibilitate patogenică în determinarea unei dermatite de contact; este vorba de dermatita de contact inițial ortoergică, care la repetarea contactelor cu substanța respectivă, chiar în concentrații inferioare, se transformă în una alergică. Este dificil de delimitat, în astfel de cazuri, pînă unde ține una și unde începe cealaltă.

Forme particulare ale dermatitei de contact la sugari. La sugari pot surveni dermatite de contact (inițial iritative, apoi eczematoide) peribucal, cu posibilitatea extinderii spre bărbie și spre obraji, datorită contactului cu laptele supt, a regurgitațiilor alimentare sau salivei scurse. O formă specială și frecventă proprie sugarului o constituie *dermatita de scutec* sau *dermatita amoniacală.* Este o dermatită iritativă de origine urinară sau fecală care apare de obicei între a 3-a și a 12-a săptămînă de viață, caracterizîndu-se clinic, la debut, printr-un eritem difuz al regiunilor perineo-fesiere și genitală, care se poate extinde pînă spre pliurile inghino-crurale, rădăcinile coapselor, abdomen. Pliurile mari, în special la obezi, sînt adeseori respectate. Topografia este în linii mari condiționată de poziția în care copilul este culcat. Într-un stadiu mai avansat, placardele devin erozive și zemuinde. Un miros de amoniac orientează diagnosticul spre o dermatită de scutec. În stadiul următor, de resorbție a leziunilor, tegumentele devin eritematoase, uscate, pergamentoase, ușor descuamative, ușor psoriaziforme. Pruritul este inconstant. Copiii sînt agitați, nervoși și au insomnii. Uneori, în stadiul zemuind, pot apărea leziuni papuloerozive, sifiloide, de unde denumirea de „sifiloid posteroziv" dat acestei forme de către Sevestre, Jaquet și Ferrand. Mai rar, dermatita se poate complica cu ulcerații, erupții secundare la distanță și eritrodermie. Complicații relativ frecvente sînt colonizările leziunilor cu *Candida* sau cu germeni microbieni (streptococ, proteus, *Pseudomonas aeruginosa* ș.a.) care prelungesc evoluția dermatitei.

Diagnosticul diferențial se face cu dermatita seboreică a sugarului, dermatita perianală a nou-născutului, psoriazisul „de scutec", *intertrigo*-ul cu *Candida,* iar în cazul formei cu leziuni papuloerozive — cu sifilidele papuloerozive.

Histopatologic modificările sînt superpozabile pe acelea ale dermatitei de contact alergice și *intertrigo*-ului.

Etiopatogenia este complexă, factorul etiologic principal constituindu-l amoniacul ce rezultă din descompunerea ureei conținută de urină. O serie de bacterii cu activitate ureazică intervin în măsură variabilă în acest proces: *bacilus faecalis (B. ammoniagenes),* unii difteromorfi și micrococi, *Pseudomonas aeruginosa* și mai ales proteus; frecvent la aceștia se adaugă, cu rol patogen, streptococul hemolitic și *Candida*, care lipsesc de regulă de pe pielea indemnă de dermatită.

Mai pot interveni ca factori favorizanți: lipsa de igienă, cu menținerea sugarilor neschimbați (prelungindu-se contactul cu urina și/sau fecalele); scutece și chiloți din material plastic; variații mari ale temperaturii ambiante; alimentația bogată în proteine (în afară de lapte), care generează scaune acide iritante; urmele de agenți chimici (dezinfectanți sau detergenți) în scutecele insuficient clătite; atopicii și copiii cu incontinență urinară sînt mai predispuși ca ceilalți copii.

Prognostic. Afecțiunea netratată se prelungește pînă la suprimarea scutecelor, ca și în cazul tratamentelor neadecvate sau al complicațiilor.

Tratament. Se vor păstra măsurile de igienă corespunzătoare și se vor îndepărta sau corecta factorii etiologici favorizanți, analizîndu-se atent fiecare caz în parte, împreună cu mama (care va fi minuțios instruită). Complicațiile de natură infecțioasă vor fi tratate cu antibiotice administrate atît pe cale generală (cîteva zile), cît și în aplicații locale (eventual asociate cu corticosteroizi). În infecțiile cu *Candida* se vor asocia la antibioticele antimicrobiene și antifungice: Stamicin, Miconazol, Econazol sau Clotrimazol; în formele umede este recomandabil ca substanțele active să fie utilizate în pasta cu apă, iar după ameliorare — în paste grase. Unguentele fiind în general prost tolerate, vor fi utilizate în formele vechi, uscate, în care își găsesc indicații majore și dermo-corticoizii (Fluocinolon, Pivalat de flumetazon și Triamcinolon S). Preventiv se vor face ștergeri cu soluții diluate de antiseptice: Dalibour sau fenilborat de mercur (Fenosept), acesta din urmă cu acțiune antimicrobiană și antifungică. Se vor evita: îmbrăcămintea „oclusivă“ din material plastic și spălatul cu săpun (acesta va fi înlocuit cu o emulsie de gălbenuș de ou în apă caldă); scutecele vor fi bine clătite după spălare pentru îndepărtarea urmelor de detergenți. Se vor corecta dieta alimentară și eventuale tulburări digestive.

3.2.2. PSORIAZISUL DE SCUTEC (NAPKIN PSORIASIS)[1]

Este un psoriazis veritabil, cu predominanță localizată în zonele afectate de dermatită de scutec, provocat de factori externi la copiii genetic predispuși. Între factorii favorizanți sînt incriminați agenți chimici, fizici, mecanici, în general aceiași care provoacă și favorizează dermatitele de scutec. Pentru mulți autori însă cel mai incriminat agent cauzal ar fi *Candida;* pentru alții aceasta ar surveni, ca și în dermatita de scutec, ca o infecție secundară.

Erupția se instalează relativ repede, adesea cu caracter exploziv, în cursul primelor 3—4 săptămîni de viață sau mai tîrziu (pînă spre a opta lună) și constă în plăci eritematoase sau eritemato-scuamoase uscate, de culoare roșu-viu, bine delimitate; în cazul celor mai mari conturul devine neregulat, geografic (fig. 3.1.). În afara regiunilor fesiere și perineo-genitale, care constituie localizarea cea mai frecventă, mai pot fi afectate : regiunea pielii capului (unde sînt fie multiple, fie difuze), precum și orice altă parte a trunchiului, feței, gîtului sau pliurile axilare. Pruritul este discret sau absent, iar starea generală nealterată.

---

[1] vezi și cap. 3.11.3.

Fig. 3.1. — Psoriazisul de scutec *(napkin psoriazis).*

Rareori poate evolua spre un psoriazis pustulos. Un procent de aproximativ 15% din cazuri fac un psoriazis mai tîrziu.

Diagnosticul diferențial se face cu alte dermatoze eritematoase cu localizare fesieră : dermatita seboreică, dermatita de scutec, erupțiile secundare (eczematide psoriaziforme) din cursul unei candidoze, dermatita atopică, cu care se poate ușor confunda. Este posibil ca la cei predispuși psoriazisul de scutec să se grefeze secundar pe una din afecțiunile de mai sus, care pot constitui factori etiologici favorizanți pentru psoriazis (acesta continuîndu-și evoluția după dispariția lor).

Tratamentul constă în : aplicații de topice cu corticoizi, eventual corticoterapie sistemică ; în cazurile complicate cu candidoză : topice cu Nistatin, Clotrimazol, Econazol, Miconazol. În general răspunde favorabil la tratament.

3.2.3. DERMATITA PERIANALĂ A SUGARULUI

Apare în primele zile de viață, mai rar în a doua sau a treia săptămînă, în special la copii hrăniți artificial. Se manifestă printr-un eritem al zonei perianale, extinzîndu-se pînă la cîțiva centimetri în jurul orificiului. Netratată, de cele mai multe ori se remite spontan după cîteva săptămîni ; în alte cazuri, prost tratate sau prin lipsa unei igiene corespunzătoare, se poate agrava prin stabilirea unui edem sau apariția de eroziuni. Este posibil, de asemenea, să se superpună o dermatită amoniacală. Tratamentul este simplu, fiind suficientă păstrarea unei igiene corecte și aplicația unei simple paste cu apă (Darier) sau unei paste grase (Lassar).

3.2.4. INTERTRIGO

Constă într-un eritem ușor inflamator de natură inițial mecanică localizat la nivelul unor pliuri și limitat la suprafețele care vin în contact și se fricționează între ele. Cele mai afectate sînt pliurile inghino-crurale, iar la copiii grași și pliurile gîtului, abdomenului inferior, poplitee. Netratate și datorite unei igiene necorespunzătoare, la care se adaugă adesea umiditatea ambiantă și a scutecelor sau (la cei mai mari) a lenjeriei de corp, ca și căldura excesivă, *intertrigo*-urile se complică curent cu : infecții streptococice sau mixte (abcese ale glandelor sudoripare sau infecții candidozice) și, frecvent, eczematizare.

Tratamentul. În *intertrigo*-ul necomplicat este suficientă pasta cu apă sau pasta grasă. În acelea complicate, după ștergerea cu o soluție diluată de Rivanol, acid boric sau fenilborat de mercur (Fenosept), se vor aplica topice de tipul pastelor cu apă, ulterior paste grase conținînd antibiotice (tetraciclină, eritromicină, cloramfenicol sau neomicină, nistatin), precum și hidrocortizon. În cazurile complicate, care se însoțesc și de erupții secundare la distanța de leziunea primară (de obicei la copii mari), antibioticele se vor administra și pe cale orală.

3.2.5. MILIARIA

Forma comună sau *miliaria roșie* se întîlnește la copilul de toate vîrstele, în special la nou-născut și la sugar. Apare ca erupții în pusee, cu caracter exploziv, constituite din mici papule eritematoase sau papule coafate de o minusculă veziculă abia perceptibilă. Erupția este profuză, simetric dispusă pe fețele laterale ale gîtului, axile și regiunile subaxilare laterotoracice, cu extindere la întreg toracele superior, mai rar în alte regiuni, inclusiv fața și pielea capului. La nou-născut și sugar, în regiunile corespunzînd dermatitei de scutec, papulo-veziculele devin papulo-pustule. În unele cazuri, mai ales la copiii debili și subnutriți sau cu o proastă igienă, leziunile se infectează cu streptococ care populează uzual pielea, evoluînd spre o periporită, *impetigo* sau microabcese.

Etiopatogenie. Leziunile sînt favorizate de unele particularități anatomo-fiziologice ale copilului : incompleta dezvoltare a ductelor sudoripare care conduce la închiderea porilor acestora și la retenția secreției sudorale. La producerea miliarei mai contribuie și starea de umezeală caldă, ca rezultat al excesului de căldură și de îmbrăcăminte, din grija exagerată a mamelor.

O formă mai rar întîlnită a miliarei o constituie *miliaria albă (cristalină),* caracterizată prin erupții mai limitate și cu elemente mai puține de mici vezicule clare, fără reacție inflamatorie în jur. Mecanismul de producere este același, cu particularitatea că sub tensiunea creată de retenție sudorală, peretele ductului se rupe sub stratul cornos permițînd un mic clivaj și apariția micii bule.

Cînd erupția de miliarie este densă și cu caracter ceva mai inflamator ea poate fi luată drept rujeolă sau eritem toxic al nou-născutului.

Tratamentul miliariei simple constă în băi zilnice la care se adaugă soluții slabe de antiseptice și amidon, după care se aplică mixturi agitante conținînd antibiotice (dacă se suspectează o piococizare) și hidrocortizon. Preventiv se vor evita : căldura excesivă ambiantă și veșmintele groase și strîmte, care favorizează umezeala la suprafața tegumentelor.

3.2.6. ERITEMUL TOXIC AL NOU-NĂSCUTULUI

Denumit și „urticaria nou-născutului", „eritemul alergic al nou-născutului" sau, simplu, „eritemul nou-născutului", acesta reprezintă o dermatoză benignă tranzitorie și frecventă a nou-născutului, atingînd mai mult de 50% din copiii născuți la termen, mai rar la prematuri.

Apare de obicei în prima sau a doua zi de la naștere (rar după a patra zi) și constă într-o erupție maculo-eritematoasă discret edematoasă, urticariformă, numărul leziunilor variind de la cîteva la peste o sută. Localizate ubicuitar, dispar de regulă spontan în cîteva zile. Mai rar, la suprafața lor pot apărea pustule sau mici flictene, în al căror conținut se pun în evidență eozinofile.

Natura și cauzele acestei entități rămîn încă neelucidate, ipotezele emise nefiind demonstrate. A fost invocată natura alergică (datorită eozinofiliei frecvent constatate) în legătură cu eventuale substanțe transmise de mamă copilului (pe cale transplacentară, prin lapte, secreții vaginale) sau cu *sebumul* care ar avea presupuse efecte iritante.

Histologic, în forma eritematoasă se constată, sub un epiderm fără modificări, edem și un infiltrat perivascular moderat cu predominanța eozinofilelor. Acestea sînt mult mai dense în forma pustuloasă, în care constituie elementul preponderent al conținutului pustulelor situate la nivelul orificiilor pilosebacee.

Evoluția afecțiunii este favorabilă, dispărînd spontan în cîteva zile ; fără recidive, *tratamentul* nu este necesar.

3.2.7. MILIUM-UL NOU-NĂSCUTULUI

„Grăunțele" de *milium* reprezintă minusculi chiști constituiți din sebum și celule cornoase, provenind din foliculul pilo-sebaceu. Se întîlnesc la aproape 50% din copiii nou-născuți, încă de la naștere. Inițial au dimensiunea unei gămălii de ac, cei mai vechi putînd deveni ceva mai mari, globuloși. Sînt în număr de cîțiva pînă la zeci sau chiar sute, fiind localizați în special pe față, nas, obraji, frunte, umeri, uneori pe trunchi și pe membre sau chiar pe mucoasa bucală. Dispar spontan prin eliminare, ca efect al *turnover*-ului epidermic normal în cîteva săptămîni ; este posibil ca unii să persiste și după acest interval. *Milium*-ul nou-născuților este considerat în general mai mult o stare fiziologică decît patologică.

Tratamentul nu este indispensabil, dar se poate grăbi îndepărtarea lor prin loțiuni ușor keratolitice-exfoliante (acid salicilic și resorcină 2—3% în alcool 90° și 5% glicerină).

3.2.8. BOALA LUI RITTER VON RITTERSHEIM

Deși denumirea afecțiunii se păstrează, mulți autori o consideră azi nepotrivită, identificînd-o cu forma infecțioasă a sindromului lui Lyell al nou-născutului. În majoritatea cazurilor boala este atribuită stafilococului-fag II, în special tip 71, agentul cauzal principal al *impetigo-*

ului (sușele care produc boala Ritter secretă *delta*-toxină, în timp ce acelea din *impetigo* — *alfa*-toxină). În baza acestor constatări, Tysson și colab. și Koblenzer insistă asupra asemănărilor și legăturii bolii lui Ritter cu sindromul lui Lyell, propunînd denumirea de boala lui Ritter-Lyell.

Clinic. Debutul bolii se face între prima și a cincea săptămînă de viață, prin pete eritematoase care se acoperă rapid de bule; inițial limitate la arii circumscrise, cum ar fi fața sau porțiunea superioară a trunchiului, erupția buloasă — precedată de eritem difuz și infiltrații edematoase — se generalizează în cîteva ore pînă la o zi; pielea apare ca și opărită, datorită decolării epidermului cornos (spontan sau la traumatisme minime). Adesea punctul de plecare este, după observațiile diferiților autori, omfalita supurată, mai rar circumcizia, scabia, varicela infectată ori altă plagă. Mucoasele sînt inconstant atinse. Temperatura (ridicată pînă la 39—40°C) se instalează, ca și alterarea stării generale, odată cu debutul erupției.

În ce privește *patogeneza* afecțiunii și respectiv a leziunilor sînt de reținut următoarele constatări: conținutul bulelor (cel puțin la începutul formării lor) este steril, în cauză fiind prezența exotoxinei stafilococice din focare stafilococice al căror sediu poate fi cutanat (plagă infectată, omfalită, abces etc.) sau extracutanat (pneumonie, rino-faringită, osteomielită, endocardită etc.). Toxina ajunge la nivelul tegumentelor pe cale locală (din aproape în aproape), dar mai ales pe cale generală, unde va produce leziunile caracteristice, în contextul sindromului toxic.

Histopatologic este vorba de un clivaj al epidermului la nivelul stratului granulos, precedat de edem intracelular și necroză a keratinocitelor; *primum movens* fiziopatologic este amorsat de efectele produse de toxina stafilococică la nivelul aparatului desmozomolizozomal, cu eliberare de enzime proteolitice.

Diagnosticul se bazează pe date clinico-anamnestice și de laborator: apariția la vîrstă mică (nou-născut), absența administrării unor medicamente prealabil debutului erupției, existența unui focar septic cutanat sau extracutanat, izolarea din focar (bulele sînt cel puțin la început sterile, exceptînd acelea din vecinătatea focarelor septice cutanate) a unui stafilococ tip II serologic, caracterul eritrodermic al eritemului (spre deosebire de sindromul Lyell medicamentos în care se mai pot observa, după erupție, porțiuni de piele sănătoasă).

Prognostic. Pînă la introducerea în terapie a antibioticelor și corticoizilor, procentul deceselor se ridica către 50%. Astăzi el se ridică la 10—15% și se datorește mai ales administrării cu întîrziere și în doze insuficiente a medicației.

Tratamentul general se începe cît mai precoce posibil cu administrarea de antibiotice, preferențial cu acelea penicilinazo-rezistente (Cloxacilina, Oxacilina, Meticilina, Ampicilina) în doze mari, pe cît posibil după testarea *in vitro* a sensibilității germenului. Se va asocia și Nistatina (Stamicin) cu titlu preventiv pentru posibilele candidoze secundare. Se va adapta și dieta alimentară, hidratarea și temperatura ambiantă (eritrodermicii pierd mai multă căldură). În ce privește corticoterapia, ea este discutabilă ; în formele severe ea şi-ar justifica utilizarea pentru a combate şocul toxic, alţii o evită pentru a nu scădea reactivitatea imună. O conduită de mijloc ar putea fi salutară (în formele dramatice : corticoterapie (2 mg/kg/zi) sub protecţie de antibiotice în doze suficiente şi imunoterapie (gammaglobuline, preferabil specifice).

Tratamentul local este asemănător celui al arsurilor : băi călduţe conţinînd antiseptice în concentraţii slabe (hipermanganat de potasiu, sulfat de Cu 0,10 g sau 1—2 linguri Fenosept, la o baie de 10 litri). Eroziunile vor fi atinse cu o soluţie apoasă de violet de genţiană 0,5—1%, urmată de paste grase moi, conţinînd antibiotice şi hidrocortizon. Pleoapele vor fi unse cu uleiuri conţinînd aceleaşi ingrediente, cu care se vor îndepărta şi eventualele cruste formate, în scopul prevenirii eventualelor sinechii. Aceeaşi operaţie poate fi făcută şi în jurul orificiilor, pentru a se preveni fisurări şi cicatrizări jenante.

3.2.9. DERMATITA SEBOREICĂ INFANTILĂ

Este o dermatoză inflamatorie eritemato-scuamoasă neexsudativă autovindecabilă, proprie sugarului, după unii autori posibil de natură autoimună, fără legături nosologice demonstrabile cu dermatită seboreică a adolescentului şi adultului.

Debutează în primele săptămîni de viaţă (între a 2-a şi a 5-a săptămînă), rar peste două luni, prin placarde eritematoase descuamative uscate, rotund-ovalare, care — prin extindere — pot conflua luînd aspecte eritrodermice, de culoare galben-brună ; caracterul grăsos al scuamelor, mai ales în pielea capului, au condus la eticheta de „dermatită seboreică" deşi, exceptînd această localizare, topografia leziunilor nu este condiţionată de zonele seboreice ale tegumentelor. Localizările preferenţiale sînt : pielea capului, mai ales *vertex*-ul şi zona frontală, pleoapele şi zonele periauriculară, în special regiunea retroauriculară. Alte localizări sînt : pliurile axilare şi inghinale, gîtul, regiunile genitale şi fesiere. Pruritul este în general absent ; uneori poate exista, dar moderat. Nu se constată modificări generale sau umorale.

Histopatologie. Modificările sînt parţial superpozabile pe acelea din psoriazis : parakeratoză cu diminuarea sau dispariţia stratului granulos ; în derm există un moderat infiltrat inflamator nespecific.

Etiopatogenie. Nu s-au constatat raporturi cu factori rasiali sau climatici ; a fost incriminat, fără a se putea convingător demonstra, rolul factorilor genetici, endocrini, nutriţionali şi începutul activităţii glandelor sebacee. Deşi controversat şi el, factorul infecţios a fost susţinut de către mulţi, fiind incriminaţi pe rînd germenii microbieni (streptococul, stafilococul) şi fungi *(Pityrosporon ovale)* care colonizează obişnuit pielea copiilor şi care ar juca mai curînd un rol secundar de agravare a leziunilor decît un rol patogen primar. A fost incriminată, cu acelaşi rol patogen probabil secundar, *Candida albicans,* prezentă mai ales în tubul digestiv al multora din copiii suferinzi de dermatită seboreică, leziunile ameliorîndu-se adesea după administrarea anticandidozicelor.

Evoluţie şi prognostic. Netratată şi necomplicată dermatita seboreică se remite spontan în 3—5 săptămîni ; rareori durata este mai lungă (pînă la cîteva luni). Unele complicații sînt posibile, favorizate mai ales de lipsa tratamentului sau a igienei corespunzătoare : eczematizare, intertriginizare prin infecții secundare la nivelul pliurilor cu germeni banali și cu *Candida albicans*, asocierea cu o dermatoză amoniacală și mai ales cu dermatită atopică care urmează adesea dermatitei seboreice. Într-un procent redus de cazuri evoluția se poate face, prin acutizare și generalizare, către eritrodermia Leiner-Moussous.

Diagnosticul diferențial este uneori necesar de făcut cu : dermatita atopică (rar sub vîrsta de 2 luni, de obicei exsudativă, intens pruriginoasă, evoluție mai lungă, asociere frecventă cu astm și/sau rinită) ; dermatita amoniacală (localizată de obicei pe părțile proeminente și nu în pliuri) ; dermatita seboreică a pielii capului la sugar, poate fi confundată cu leziunile localizate în această regiune ale histiocitozei X (boala Letterer-Siwe), dar aici se va găsi dispoziția caracteristică în „maieu" a eflorescenței papulo-scuamoase și manifestările viscerale.

Tratament. Se vor lua măsuri de prevenire a infecțiilor secundare și a dermatitei amoniacale supraadăugate ; săpunul va fi înlocuit cu o emulsie de gălbenuș de ou. Se vor aplica paste grase sau creme la care va fi încorporat hidrocortizon și, la nevoie, antibiotice (tetraciclina), iar în cazul Candidei — nistatina (Stamicina) (ex. *Rp.* Talc, oxid de zinc, vaselină, oleu de parafină sau liniment oleocalcar aa 15 g, hidrocortizon 0,5—1 g). Se mai pot prescrie complex de vitamine B ; în formele eczematizate sau asociate cu o dermatită atopică se poate institui corticoterapia (prednison 2 mg/kg din 2 în 2 zile).

3.2.10. BOALA LUI LEINER [1]

Cunoscută și sub denumirea de entrodermia descuamativă a lui Leiner și Moussous, și după cei mai mulți încă considerată ca forma majoră, generalizată, a dermatitei seboreice, este azi creditată ca entitate autonomă ; cercetări recente au stabilit că tulburarea principală ar consta într-un deficit privind capacitatea fagocitară, legată de o disfuncție a componentului 5 al complementului (Jacobs și Miller, Miller) constatată la cei mai mulți din copiii bolnavi, dar nu la toți. Defectul se transmite ereditar, fiind datorit unei gene autosomal-recesive.

Clinic se caracterizează printr-un debut de regulă rapid, fie prin extinderea și acutizarea leziunilor unei dermatite seboreice a pielii capului și pliurilor, fie prin instalarea bruscă a unor plăci și placarde eritematoase la nivelul trunchiului și membrelor, care prin confluare ajung la eritrodermizare. Eritemul se acoperă de scuame care la nivelul feței sînt fine, tărîțoase, în timp ce pe restul corpului sînt lamelare, ușor grăsoase, opace. Pe pielea capului rămîn adesea groase, crustoase. Poliadenopatia periferică moderată este posibilă. Starea generală este inițial bună, ulterior survenind tulburări gastro-intestinale cu scaune diareice, cu posibil sindrom de malabsorbție (alterări metabolice, anemie și hipoproteinemie). Frecvent survin infecții cu stafilococi sau germeni gram-negativi și *Candida*, prezente în peste 50% din cazuri, agravînd prognosticul, care altădată era sumbru (mortalitatea atingea 50% din cazuri).

---

[1] vezi și cap. 5.2.2.1.

Evoluția, în cazurile favorabile netratate, se prelungește pînă la remisia spontană timp de cîteva luni. În cazurile letale moartea survine de obicei prin lipsa unui tratament corect, prin complicații septice (pulmonare, nefrită sau meningită).

Histopatologic, leziunile sînt asemănătoare acelora din dermatita seboreică.

Diagnosticul diferențial se face cu boala lui Ritter, sindromul Lyell, eritrodermia atopică, eritrodermia ihtioziformă, candidoza eritrodermică descuamativă lamelară, psoriazisul eritrodermic.

Tratamentul constă în prevenirea și combaterea infecțiilor secundare, administrîndu-se antibiotice adecvate. În formele favorabile se poate recurge, pentru scurtarea evoluției, la corticoterapia sistemică. Local se vor aplica creme și paste grase moi conținînd hidrocortizon 1—2%, iar dacă este cazul se vor adăuga și antibiotice antimicrobiene sau/și Stamicin. Sînt indicate băile cu amidon și ușor antiseptice. Temperatura ambiantă trebuie să nu fie sub 24°C, deoarece copiii eritrodermici pierd mai multă căldură.

3.2.11. DESCUAMAREA LAMELARĂ A NOU-NĂSCUTULUI

Este o manifestare considerată ca exagerare a descuamației fiziologice a nou-născutului cu caracter tranzitoriu, fiind diferențiată de descuamările severe care caracterizează *ihtiozele*. Poate surveni atît la nou-născuții normali, cît mai ales la cei dismaturi. Se manifestă printr-o peliculă cornoasă „translucidă" colodionată care în zilele următoare se fisurează și se desprinde în scuame lamelare largi, cenușii, poligonale. Eritemul subiacent este tranzitoriu. Procesul se poate reproduce de mai multe ori, cuprinzînd de obicei membrele. Mecanismul patologic al formării acestei pelicule ar rezida într-o simplă întîrziere a desprinderii *epitrichium*-ului, care normal se detașează în luna a 7-a a vieții intrauterine. La copiii la care ulterior evoluția s-a făcut spre o eritrodermie ihtioziformă s-a constatat o concentrație scăzută a aminoacizilor hidrosolubili care ar putea explica capacitatea redusă a stratului cornos anormal de a reține apa.

Tratamentul constă în simple ungeri cu uleiuri (floarea-soarelui sau liniment oleo-calcar) sau glicerolat de amidon la care se poate încorpora 5% uree.

În cazuri excepționale stratul epitrichial poate persista aproape pe întreg corpul, constituind un adevărat sac colodionat, de unde denumirea de *collodion baby* (Grass și Török, 1895); obișnuit, sacul colodionat se topește în orele sau zilele următoare. *Collodion baby* poate însă constitui aspectul cu care se nasc și unele forme de ihtioze, în particular ihtioza cu transmitere legată de sex și eritrodermia ihtioziformă congenitală fără bule (vezi cap. 3.9.6.2. și 3.9.6.3.), în care desprinderea sacului este urmată de o descuamație lamelară care persistă indefinit.

3.2.12. SCHIMBAREA DE CULOARE „ARLECHIN“

Denumirea pare nepotrivită, pretînd și la confuzia cu „fătul arlechin“, o formă de ihtioză (vezi cap. 3.9.6.6.), dar a rămas în uz ; este vorba de modificări de culoare ale celor două hemicorpuri, observate la aproximativ 10% din nou-născuți, mai frecvent la prematuri, fără a avea o semnificație patologică. S-ar datori efectelor vasculare periferice ca urmare a incompletei maturizări a centrilor hipotalamici răspunzători cu controlul tonusului vaselor periferice, factorul declanșant esențial fiind anoxia (Meligan și Strong, Pearson și Cone).

Clinic se manifestă prin modificări bruște, cu diferențierea culorii în cele două jumătăți ale corpului, care persistă între 30 secunde și 15—20 minute. Adesea este greu de apreciat în care parte este culoarea normală (una din părți apare mai congestivă, cealaltă mai palidă). În formele ușoare și medii linia de demarcare nu este evidentă la nivelul feței și organelor genitale.

Durata evoluției fenomenului se întinde de la primele zile ale vieții pînă în a doua sau a treia săptămînă, interval în care se pot produce un număr variabil de pusee, după care dispare spontan. Nu necesită tratament.

3.2.13. AFECȚIUNI ÎN LEGĂTURĂ CU ȚESUTUL ADIPOS AL NOU-NĂSCUTULUI

După cum arată autori ca Beare și Rook paniculul adipos al nou-născutului normal, deși este relativ bine dezvoltat, rămîne însă greu adaptabil — prin vascularizația sa — la agresiunile frigului ; prematurii sînt și mai deficitari din acest punct de vedere. Susceptibilitatea de a se produce modificări degenerative la nivelul paniculului adipos al nou-născutului sub acțiunea frigului, în special al celor mai debili, s-ar datori unor alterări ale compoziției chimice ale grăsimii (Doose, Kellum, Noajin), care la copil diferă de aceea a adultului (prin conținutul relativ mai mare de acid palmitic și mai mic de acid oleic, acesta din urmă avînd și un punct de topire mai scăzut la copil). Este mai puțin clar dacă există deosebiri între grăsimea copiilor afectați și cea a copiilor normali.

Se obișnuiește individualizarea a trei sindroame mai bine conturate, ele putînd adesea coexista : agresiunea prin frig a nou-născutului, scleremul nou-născutului (care este diferit de scleredemul adulților, rar întîlnit la copil) și adiponecroza subcutanată a nou-născutului.

3.2.13.1. AGRESIUNEA NEONATALĂ PRIN FRIG

Sindrom relativ frecvent, apărînd după expunerea la frig la naștere sau în zilele următoare acesteia, este observat mai ales la copii din zonele geografice temperate născuți acasă, mai frecvent la prematuri și dismaturi.

Clinic se manifestă prin : stare letargică și răceală a tegumentelor, dificultăți în alimentație ; mîinile, picioarele și obrajii sînt exagerat de roșii, față de paloarea restului tegumentelor ; membrele sînt imobile. Pielea este edemațiată și uneori se poate însoți de o infiltrație dură a hipodermului, în special la nivelul obrajilor, membrelor inferioare și feselor, evoluînd spre „sclerem". Se constată hipotermie (sub 33°C, intrarectal). Există forme severe cu prognostic rezervat. *Tratamentul* constă în încălzirea copilului și în administrarea de antibiotice (pentru prevenirea unor eventuale infecții).

3.2.13.2. SCLEREMUL

Este o afecțiune foarte rară, survenind cu predilecție la prematuri sau dismaturi, de obicei în prima săptămînă de viață. Pot fi afectați și copiii mai mari suferind de afecțiuni sistemice mai mult sau mai puțin severe (în special gastro-intestinale și respiratorii) sau de afecțiuni implicînd importante tulburări în dezvoltare.

Cît privește ***mecanismul patogen,*** ar fi vorba de o stare de șoc vascular interesînd circulația periferică. Factorul declanșator este frigul ale cărui efecte asupra sistemului circulator ar conduce (ipotetic) la modificări în structura și mobilizările grăsimilor țesutului subcutanat : între efectele produse este și scleremul, care poate apărea fie izolat fie în contextul sindromului de agresiune neonatală a frigului.

Clinic este vorba de obicei de dismaturi, la care pielea devine infiltrată indurîndu-se progresiv în regiunile feselor, coapselor și gambelor cu tendința la extindere la suprafețe mari ale corpului. Regiunile genitale, palmele și plantele sînt respectate. Mișcările sînt limitate din cauza infiltrației tegumentelor. Exceptînd unele cazuri, în care tegumentele sînt cianotice, pielea infiltrată este în general albă, presărată cu pete ușor purpurice ; digitopresiunea nu lasă godeu persistent.

Histopatologie. Modificările sînt minime, constînd în îngroșarea trabeculelor fibrinoase, fără adiponecroză și reacție inflamatorie redusă.

Prognosticul este în general nefavorabil, fiind mult influențat de natura și severitatea eventualelor afecțiuni asociate.

Tratament. Se administrează corticoizi (2 mg/kg/zi), iar pentru a preveni infecțiile — antibiotice ; aceste două medicații au redus mult procentajul mortalității (de la peste 75% la sub 50%). Indiferent de greutate, nou-născutul va fi ținut în incubator pînă la ameliorarea stării generale și reglarea homeostaziei termice.

3.2.13.3. ADIPONECROZA SUBCUTANATĂ A NOU-NĂSCUTULUI

Apare la copii aparent normali (uneori la prematuri) în primele săptămîni de viață și constă în infiltrații nodulare ale hipodermului (hipodermită nodulară), de consistență dură sau elastică. Localizările predilecte sînt : fese, coapse, umeri, spate, brațe, față. Leziunile pot fi unice sau multiple. Pielea supraiacentă este roz-violacee și ușor infiltrată. Starea generală este bună, iar nodulii dispar spontan după cîteva luni de evoluție. Uneori nodulii se impregnează cu calciu ; rareori ei se pot ulcera, după ce în prealabil au devenit fluctuanți. După resorbție rămîn cicatrice ușor atrofice. Cazurile cu atingeri sistemice și sfîrșit letal sînt foarte rare.

Etiopatogenia este încă neclarificată ; sînt invocați : factorul traumatic obstetrical, asfixia și, uneori, frigul. S-au mai incriminat și probabile alterări chimice ale grăsimilor.

Histopatologic, modificările constau în focare de necroză însoțite de infiltrate inflamatorii granulomatoase cu limfocite, celule epitelioide gigante de corp străin, care conțin cristale de grăsime.

Tratamentul nu este indispensabil. Corticoizii pot fi eficace, dar sînt necesare doze ridicate și cure relativ prelungite.

3.2.14. DERMATOZE BULOASE CU MECANISM IMUN

Există încă unele incertitudini privind încadrarea nosologică, respectiv autonomia diferitelor entități individualizate în ultimele decenii, în sînul acestor dermatoze buloase. În 1952, Berlin atrage atenția asupra aspectelor particulare pe care boala lui Dühring-Brocq le îmbracă la copil. Odată cu individualizarea de către Lever al pemfigoidului bulos la adult, Kirn și Winkelman (1961) pe un studiu de 22 copii găsesc 18 cazuri care imunologic se diferențiau de celelalte afecțiuni buloase, fiind similare pemfigoidului bulos al adultului și propun denumirea de pemfigoid bulos al copilului. În 1970 Jordon și colab. pretind izolarea unei a treia entități „dermatita buloasă cronică benignă a copilului". Deși continuă să existe controverse și confuzii, majoritatea autorilor acceptă cele trei entități ca autonome.

3.2.14.1. DERMATITA HERPETIFORMĂ A COPILULUI

Apare de obicei între 5 și 10 ani. Ca și la adult, dar mai rar ca la acesta, leziunile prezintă un pronunțat caracter polimorf : vezicule și bule, cel mai adesea pe un fond eritemato-edematos urticariform, uneori grupate în buchete herpetiforme, alături de leziuni eritemato-papuloase. Pruritul este constant, de intensitate variabilă. Localizările uzuale sînt : fețele de extensie ale membrelor, coate și genunchi, regiunea lombo-sacrată. Atingerea mucoaselor este relativ rară (aproximativ 25%).

Examenul histopatologic evidențiază particularități asemănătoare acelora din leziunile buloase ale adultului : bula subepidermică și infiltrate (microabcese) cu polinucleare, ulterior cu eozinofilele în papilele dermice. Investigațiile imunologice (imunofluorescența directă) arată depozite granulare de IgA și C_3 la nivelul membranei bazale. Imunofluorescența indirectă atestă absența anticorpilor circulanți. În contextul bolii se constată frecvent o enteropatie sensibilă la gluten, studiul antigenelor de histocompatibilitate arată o incidență crescută a grupelor HLA B8 și DW3. Adesea se constată eozinofilie sanguină moderată.

Diagnosticul diferențial face cu : eritemul polimorf, erupțiile medicamentoase buloase, *prurigo strufulus* bulos și, bineînțeles, cu celelalte două entități din grup (diferențierea nu se poate face decît pe criterii imunologice).

Etiopatogenia este încă neclarificată. Se atribuie un rol important enteropatiei cu intoleranță la gluten, ducînd la o secreție în exces de IgA, care se depune în piele la nivelul membranei bazale. Rămîne obscur mecanismul intim de formare al bulei și rolul posibil al IgA și al eozinofilelor în producerea acesteia.

Evoluție și prognostic. Boala are o evoluție cronică cu pusee și remisiuni de luni și ani, putîndu-se prelungi pînă la vîrsta adultă.

Tratament. Afecțiunea răspunde favorabil la sulfone și sulfapiridină, răspuns cu valoare diagnostică, dar corticoterapia (1—2 mg/kg/zi) asigură remiterea puseului într-un procentaj superior celorlalte două medicații. Uneori boala răspunde numai la dieta fără gluten, dar este recomandabil să fie asociată tratamentului medicamentos.

3.2.14.2. PEMFIGUSUL BULOS AL COPILULUI

Este foarte rar întîlnit la copil fiind, după cum se știe, în special apanajul adultului vîrstnic. Erupția este identică cu aceea a adultului, constînd în elemente buloase, de regulă mari, sub tensiune, cu localizare pe abdomenul inferior, zonele de flexie ale membrelor, regiunile inghinale și axilare, coapse. Bulele sînt situate fie pe fond eritematos, fie pe piele sănătoasă. Pruritul este constant și poate preceda uneori erupția buloasă. Mucoasele sînt afectate în aproximativ o treime din cazuri. Starea generală rămîne, în general, bună.

Diagnosticul se bazează esențial pe criterii imunologice, cele clinice și histologice fiind insuficiente să diferențieze pemfigoidul bulos de dermatita herpetiformă și dermatita cronică buloasă. Prin imunofluorescență directă se decelează constant depozite de IgG (asociate uneori cu IgA și C_3) de-a lungul membranei bazale, iar imunofluorescența indirectă anticorpi circulanți de tip IgG la aproximativ două treimi din cazuri. Examenul *histologic* evidențiază o bulă subepidermică, iar în dermul limitrof un infiltrat bogat în eozinofile.

Etiopatogenic boala este creditată ca autoimună cu anticorpi antimembrana bazală, la formarea bulei jucînd un rol probabil atît aceștia, cît și eozinofilele din infiltratul dermic.

Tratament. Afecțiunea nu răspunde decît la corticoizi (2 mg/kg/zi).

3.2.14.3. DERMATITA BULOASĂ CRONICĂ BENIGNĂ A COPILULUI

De la izolarea ca entitate autonomă în 1970 de către Jordon și colab., această afecțiune a generat multe discuții, dar încă nu se poate vorbi de unanimitate cu privire la personalitatea sa. Afectează copiii între 2 și 5 ani, putînd însă depăși aceste limite.

Erupția constă din bule de diferite dimensiuni, sub tensiune, diseminate sau grupate pe piele normală sau pe fondul eritematos. Uneori bule mici se grupează, caracteristic, inelar (fig. 3.2) sau arciform. Topografia este și ea caracteristică, erupția localizîndu-se mai ales în jumătatea inferioară a trunchiului (abdomen, perigenital, fesier, rădăcina membrelor inferioare) (fig. 3.3), dar putînd atinge și restul tegumentelor. Mucoasa bucală este rareori atinsă. Pruritul este inconstant.

Histologic, bulele sînt subepidermice, fără microabcese. La examenul ultrastructural s-a observat că clivajul se face la nivelul *lamina* *lucida*, ca în pemfigoidul bulos, particularitate care a contribuit la diferențierea sa de dermatita herpetiformă.

Imunologic, se găsesc inconstant depozite de IgA lineare de-a lungul membranei bazale. Nu s-au găsit anticorpi circulanți. Nu există tulburări gastro-intestinale. Studiile genetice nu au găsit antigeni HLA particulari (ca în dermatita herpetiformă).

Fig. 3.2. — Dermatita buloasă cronică a copilului (dispoziția inelară a bulelor).

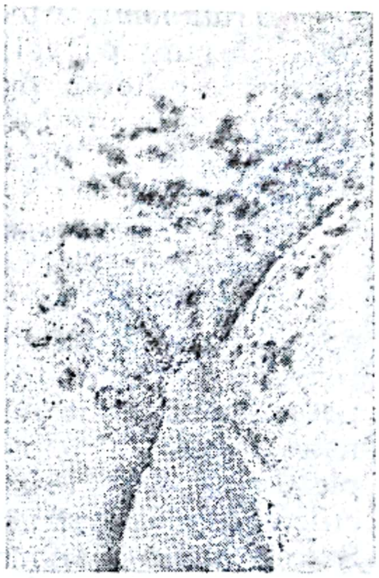


Fig. 3.3. — Dermatita buloasă cronică a copilului (localizare caracteristică în sfera abdomino-genito-crurală).

Evoluția este oarecum asemănătoare bolii Dühring-Brocq : cronică, cu pusee eruptive și remisiuni. Răspunde la corticoizi (2—3 mg/kg/zi), uneori la sulfone și sulfapiridină.

După cum se poate remarca din prezentarea celor trei entități desprinse din cadrul mare al bolii lui Dühring-Brocq, acestea nu răspund riguros și constant criteriilor morfologice și imunologice pe baza cărora au fost diferențiate. În literatură continuă să fie raportate cazuri de graniță, forme intermediare ce răspund unor criterii imuno-patologice ce diferă între ele ; prin aceasta ele ridică probleme cu privire atît la încadrarea lor nosologică, cît și la definirea în continuă remaniere a autonomiei celor trei entități.

3.2.15. DERMATITE PRODUSE DE COCI PIOGENI (PIODERMITE)

Piodermitele sînt dermatoze inflamatorii acute, subacute, mai rar cronice și recidivante, produse de germenii obișnuiți ai supurației. Incidența lor este relativ crescută la copil în primele 6 luni, în special la nou-născut ; ea marchează o tendință la scădere pînă la vîrsta școlară a copilului, după care crește din nou pînă la adolescență.

Nou-născutul se naște cu pielea sterilă, aceasta fiind protejată într-o oarecare măsură de *vernix caseosa*. Flora bacteriană a pielii începe să se stabilească abia după a 4-a — a 5-a zi de viață; după unele cercetări bacteriologice asupra eubacteriei cutanate se estimează prezența de aproximativ 600 germeni/cm² pe mînă, 300/cm² pe spate și 500 000—1 000 000/cm² în axilă, cu predominanța stafilococului, care se găsește în număr aproximativ de 10 ori mai mare ca streptococul. În ce privește flora globală, însă, cotele se ridică la 1,6 × 10⁶/cm² pe pielea capului și 2,41 × 10⁶/cm² în axilă. S-a constatat că, în general, copiii mici și bătrînii sînt purtători mai ales de streptococi, în timp ce stafilococul și, alături de el, o floră mai complexă sînt caracteristice copiilor mai mari. Flora normală a pielii suferă însă modificări calitative și cantitative ori de cîte ori copilul este supus unor tratamente (mai mult sau mai puțin intensive) cu antibiotice. Flora aerobă își are sediul de predilecție în stratul cornos de la suprafața epidermului, cea anaerobă (în special *Corynebacterium acnes)* în profunzimea foliculilor pilosebacei, în particular în locurile de foliculi largi din regiunile feței, pieptului, spatelui, unde numărul acestora este apreciat la 600 000—1 000 000/cm². În mod obișnuit, canalele glandelor sudoripare rămîn, se pare, sterile. Rolul florei microbiene normale este important în menținerea „mantalei acide" fiziologice, prin proprietățile lor de interferare a metabolismului lipidelor de la nivelul epidermului, conducînd, în final, la formarea de acizi grași. Cît privește rolul „mantalei acide" în apărarea pielii față de germenii microbieni patogeni și de paraziții fungici, există păreri contradictorii; cei mai mulți atribuie „mantalei acide" semnificația de „mijloc de apărare" împotriva infecțiilor exogene, în timp ce alții acordă o mai mare importanță „uscăciunii" pielii în protecția față de germenii infecțioși, care ar coincide cu zonele creditate ca „acide", cele cu tendință la alcalinitate corespunzînd zonelor umede (pliuri). În procesul de apărare mai poate interveni, inconstant însă, efectul antagonic între tulpini de germeni nepatogeni care, datorită proprietății de a elabora substanțe antibiotice, inhibă dezvoltarea, pînă la dispariție, a unor tulpini virulente.

Mai contribuie la apărarea împotriva infecțiilor: *a) stratul cornos,* care constituie o barieră relativ impenetrabilă pentru germenii infecțioși, cînd acest strat este integru; însăși descuamația continuă, fiziologică, realizează o îndepărtare mecanică a bacteriilor de pe suprafața tegumentelor; *b) potențialul electrostatic* al pielii, care duce la slăbirea aderenței bacteriene; *c) proprietățile imunologice* proprii pielii.

Stafilococul. Majoritatea infecțiilor banale ale pielii, uneori grave, se datoresc stafilococului „piogen", denumire dată de mulți autori tulpinilor de stafilococ patogen, de cele mai multe ori un stafilococ tip I (după clasificarea Baird-Parker), coagulazo-pozitiv, echivalent stafilococului auriu; mai rar, este găsit în infecțiile cutanate și stafilococul tip II, coagulazo-negtiv. Una din condițiile favorizante ale infecțiilor severe cu stafilococ, uneori sistemice, o reprezintă contaminarea cu tulpini rezistente, selecționate în urma aplicării pe scară largă a antibioticelor, frecvent provenind din mediul spitalicesc. La purtătorii de astfel de germeni, sediul cel mai important îl reprezintă vestibulul nazal (aproximativ o pătrime din indivizi sînt purtători persistenți, iar două treimi — purtători intermitenți). Al doilea rezervor important l-ar reprezenta regiunea perineală. La nou-născut, un al treilea sediu, constant colonizat cu stafilococi și streptococi piogeni curînd după naștere, este ombilicul. Din aceste zone, germenii sînt răspîndiți pe restul tegumentelor și, atunci cînd factorii favorizanți generali și locali o permit, ei se dezvoltă, producînd diferite tipuri de piodermite (primare sau secundare).

Copiii mici fac parte dintre frecvenții purtători de stafilococi : rata purtătorilor scade apoi pentru a crește din nou la copilul de vîrstă școlară. Colonizarea microbiană a nasului ar fi determinată, după unele cercetări și opinii, de un factor genetic ; astfel, s-a constatat că la copiii suferind de fenilcetonurie procentul purtătorilor de germeni se ridică pînă la 62,5%. S-a mai constatat că unele leziuni cutanate (psoriazisul și mai ales eczema) reprezintă sedii frecvente de colonizare cu stafilococ, fără ca prezența în număr crescut o acestuia să se trădeze prin semne clinice manifeste, el persistînd, chiar după vindecare, pe locul fostelor leziuni.

Mai mult de 50% din infecțiile stafilococice cu caracter epidemic sînt provocate de 6 tipuri fagice, cu predominanța tipului fagic 80/81 și a tipului D 77 ; tipul fagic 71 este frecvent identificat în *impetigo* și sindromul Lyell al copilului mic. O serie de afecțiuni și stări caracterizate prin deficit imunitar (diabet, limfoame, debilitate, convalescență după boli anergizante), titrul foarte crescut de antihemolizine, hipogammaglobulinemia, sindromul Wiskott-Aldrich, boala Darier ș.a. pot favoriza infecții severe sau repetate cu stafilococ.

Streptococul. Majoritatea streptococilor patogeni umani sînt betahemolitici. Din punct de vedere serologic, aparțin grupului A Lancefield, cel mai adesea tipurilor 3/13, 12, 8, 49 și 57, fiind cunoscuți sub numele de streptococi piogeni. Streptococii *alfa*-hemolitici nu sînt, în general, izolați din leziunile cutanate. Streptococul *viridans* este constant prezent în cavitatea bucală și nu are un rol patogen în patologia cutaneo-mucoasă. Unii streptococi anaerobi pot fi găsiți în leziuni ulcerate ale pielii și se pot asocia germenilor uzuali ai gangrenei cutanate. Principalul sediu al colonizării cu streptococi il reprezintă faringele. Se mai găsește în narine și pe ombilic ; de asemenea, în leziuni cutanate diverse, în particular în cele eczematoase. Nu toți streptococii identici serologic au același grad de patogenitate, aceasta fiind condiționată de conținutul în proteina M și de numărul de exotoxine produse. Susceptibilitatea la infecțiile cu streptococ ar fi favorizată de asocierea acestuia cu virusuri, de troficitatea copilului, de atingerile sistemice imunodepresive.

Infecțiile cutanate, ca și cele ale mucoasei nazofaringiene, în special la copilul mic, atribuite streptococului, produc frecvent glomerulonefrite (aproximativ o treime din glomerulonefritele acute), dar nu printr-o acțiune bacteriană directă sau prin exotoxinele sale, ci indirectă, printr-un mecanism imunoalergic. Anticorpii antistreptococici de tip specific sînt reprezentați de antitoxina eritrogenică și de antistreptolizina O (ASLO), aceasta din urmă fiind utilizată curent ca test al unei infecții anterioare cu streptococ. La copii, în particular, sînt găsite titruri foarte ridicate de ASLO în cazurile complicate (pînă la 2—3 000 U Todd/ml). Limita superioară normală este în jurul a 200 U Todd/ml. Un alt test utilizat în timpul din urmă, în special în piodermitele streptococice și cele însoţindu-se de o glomerulonefrită, este dozarea anticorpilor anti-dezoxiribonuclează B (anti-DNase Test); mai puţin utilizată în piodermitele streptococice, este dozarea anticorpilor antinicotinamidadenindinucleotidaza (anti-DPNase Test).

Mai trebuie amintit că, în afară de streptococ şi stafilococ, mai intervin, în măsură variabilă, în procesele supurative ale pielii şi alţi germeni componenţi ai eubacteriei cutanate: difteromorfi *(Corynebacteriacee), Escherichia coli, Pseudomonas aeruginosa*, organisme din grupul *Mima Herellea* şi, în mai mică măsură, *Micrococcus* şi *Sarcina*.

La copilul mic mai există şi alţi factori şi condiţii locale care pot diminua rezistenţa naturală a pielii, favorizînd biotropizarea bacteriilor existente în cadrul florei microbiene normale sau a celei patogene (ajunse aici din propriile rezervoare sau prin contactul direct sau mediat de mame, surori şi infirmiere în spitale şi creşe, cu alţi indivizi purtători de germeni patogeni sau leziuni piococice);

— scăderea acidităţii, incompleta dezvoltare şi secreţia redusă a glandelor sudoripare şi sebacee, la care se adaugă umiditatea crescută la nivelul pliurilor mari, insuficienta keratinizare a epidermului, permeabilitatea relativ crescută a acestuia şi imaturitatea sa imunologică;

— lipsa de igienă sau, dimpotrivă, îmbăiatul şi spălarea excesivă cu săpun, iritaţiile cu substanţe chimice medicamentoase şi nemedicamentoase, utilizarea chiloţilor şi scutecelor din material plastic (care favorizează infecţiile prin menţinerea umezelii provenite din transpiraţie sau urină, a căldurii şi prin modificarea pH-ului), producerea de microtraumatisme (frecvente la copiii de toate vîrstele) care — prin soluţiile de continuitate — deschid tot atîtea porţi de intrare germenilor patogeni;

— toate dermatozele pruriginoase şi exsudative (eczeme, *prurigo*-uri, scabia, pediculoza, micoze etc.) care prin grataj se infectează atît de uşor.

În general, infecţiile cu stafilococ par să fie mai frecvente la copiii graşi, în timp ce acelea streptococice afectează pe cei slabi. Contagiozitatea piodermitelor este relativă, singura piodermită practic contagioasă la copil fiind *impetigo*-ul.

Imunitatea faţă de piococi este de regulă slabă şi de scurtă durată, ceea ce explică recidivele şi reinfecţiile frecvente. Ea poate fi însă stimulată şi întreţinută de produşii antigenici specifici şi nespecifici, reprezentaţi de vaccinuri mono- sau polimicrobiene, anatoxine.

Pentru motive de ordin teoretic şi didactic, se mai foloseşte, de către unii autori, clasica împărţire a piodermitelor în stafilococice şi streptococice. În practică, însă, această distincţie tinde să dispară, admiţîndu-se că în cele mai multe entităţi atribuite streptococului, fie că stafilococul îşi face foarte curînd apariţia *(impetigo* mixt), fiind greu de stabilit ce cotă parte revine fiecăruia din germeni în determinarea leziunii în cauză, fie că unul din cei doi germeni dispare destul de curînd din leziunea mixtă infectată, datorită elaborării de substanţe antibiotice de către celălalt (de obicei de către stafilococ), fie că leziuni ale unor forme de piodermită, atribuite de regulă streptococului (de exemplu *impetigo)*, pot fi produse şi de stafilococ.

În cursul evoluţiei prelungite a unor piodermite, în particular a *intertrigo*-urilor sau a otitelor externe (produse şi întreţinute cel mai adesea şi ele printr-un mecanism de sensibilizare *in situ*, reprezentînd un proces eczematiform şi mai puţin unul de virulenţă a germenilor microbieni), pot apărea, iniţial în vecinătate şi mai apoi la distanţă, leziuni numite „secundare“, de tipul eczematidelor, ce pot ajunge, în formele severe, la o intensitate şi extindere importantă, realizînd adevărate eritrodermii. Eczematidele reprezintă reacţii alergice, antigenele sensibilizante aparţinînd îndeosebi streptococului, dar posibil, după unele cercetări, şi stafilococului ; în cazul infecţiilor mixte, în care flora include şi alţi germeni (difteromorfi, sarcine, proteus, enterococ, coli ş.a.) şi/sau *Candida albicans*, leziunile secundare se pot datori şi acestora.

În ce priveşte incidenţa şi formele clinice ale piodermitelor, în care rolul preponderent îl deţine stafilococul, se apreciază de către cei mai mulţi autori că nou-născutul este foarte predispus la *impetigo* de tip bulos (slabă sudură dermo-epidermică), incidenţă care pare să scadă după primele 6 luni, pentru a creşte în cursul vîrstei şcolare, descrescînd din nou către şi după adolescenţă, cînd dermatoza ia aspectul de *impetigo* crustos. Periporitele, cu sediul la nivelul orificiilor canalelor glandelor sudoripare, se întîlnesc numai la copilul mic ; ostiofoliculitele, care afectează orificiile foliculilor pilosebacei, se observă mai rar la copiii mici, fiind frecvente la cei mai mari. Furunculoza întîlnită relativ rar la copiii de vîrstă şcolară, creşte ca incidenţă către pubertate şi în particular la adolescenţă, pentru a atinge frecvenţa maximă la adultul tînăr. Sicozisul, apanaj al adultului tînăr, îşi poate face apariţia rareori în cursul perioadei pubertare şi în adolescenţă.

3.2.15.1. PERIPORITA STAFILOCOCICĂ ŞI ABCESELE MILIARE ALE SUGARULUI

a) Periporita este o dermatită inflamatorie, provocată de stafilococ, constituită din pustule miliare cu caracter eruptiv şi complicînd cel mai adesea o miliarie.

Etiopatogenie. Apare în primele luni de viaţă, la copii de obicei debilitaţi, în general prost nutriţi şi prost îngrijiţi sau în cursul unor boli anergizante (diaree cronică, bronhopneumonie, hipogammaglobulinemie). Miliaria, la rîndul ei, care precedă leziunile de periporită, este favorizată de transpiraţia din cursul stărilor febrile şi de căldura excesivă a atmosferei ambiante din cameră, precum şi de veşmintele (scutece) de corp şi pat foarte groase sau impermeabile. Mamele, surorile sau îngrijitoarele din spital şi creşe pot constitui sursa stafilococului în cauză.

Simptomatologie. Afecţiunea debutează, de obicei, prin mici pustule de dimensiunea unei gămălii de ac, la nivelul porilor ductelor sudoripare ; în cazul precesiunii unei miliarii, debutul îl constituie papulele şi papulo-veziculele caracteristice acesteia, care evoluează apoi spre pustule de periporită. Sediul lor poate fi ubicuitar, dar se observă cu predilecţie pe faţă, gît, pielea capului, partea superioară a toracelui, flancuri şi regiunile pliurilor mari.

b) Abcesele miliare. Evoluţia ulterioară a leziunilor de periporită se face fie spre resorbţie spontană, fie spre mici noduli, care se observă în număr variabil, diseminaţi sau grupaţi pe anumite regiuni, cum sînt : pielea capului, în special regiunea occipitală, spate, fese, coapse. Unii noduli sînt relativ mici, cît o alice de plumb, alții, mai mari, cît un bob de piper sau mazăre. Adesea însă stadiul precoce al leziunilor nu este observat, copilul prezentînd la prima vedere abcese deja mari (cu diametrul 1—2 cm sau chiar mai mult, atunci cînd infecția se dezvoltă în profunzime, la nivelul țesutului hipodermic). Pielea supraiacentă abceselor mature devine viclacee-cianotică, se subțiază și permite deschiderea lor, lăsînd să se scurgă un puroi cremos gălbui-brun. Ulcerațiile lasă în urma lor mici cicatrice.

Abcesele pot coexista, uneori, cu foliculită și furuncule (prin propagarea infecției și la ostiile foliculilor pilosebacei) sau cu *impetigo*. Cînd abcesele sînt mari și numeroase, pot produce — la copiii peste 6—8 săptămîni, la care răspunsul imunologic este slăbit — limfangită și adenopatii regionale, însoțindu-se și de o stare febrilă, toxemică. Recidivele pot fi posibile.

Tratament. Profilactic, se vor îndepărta factorii de mediu care favorizează apariția miliariei și se vor corecta tulburările și stările care predispun la apariția bolii (igienă defectuoasă, subnutriție, sindrom de malabsorbție, dispepsii repetate etc.).

În formele cu abcese multiple și mai ales în acelea complicate, se vor administra antibiotice adecvate, pe cît posibil după testarea sensibilității, altminteri se va recurge la peniciline semisintetice, preferabil pe cale parenterală. La copiii cu deficite imunologice se administrează și gammaglobuline.

Tratamentul local constă în băi cu soluții antiseptice slabe ; se vor aplica mixturi sau soluții conținînd antibiotice sau chimioterapice antiseptice ; abcesele se vor deschide cu bisturiul sau electrocauterul și se vor pansa cu soluție de violet de gențiana 1% și pudra cu Saprosan sau antibiotice (neomicină 0,5%).

3.2.15.2. FOLICULITA ACUTĂ SUPERFICIALĂ (OSTIOFOLICULITA ACUTĂ ; IMPETIGO STAFILOCOCIC BOCKHARDT)

Este produsă de stafilococul piogen auriu și se manifestă sub forma unor mici pustule foliculare, cu evoluție obișnuit acută, diseminate răzleț, adesea sub formă de erupții mai dense pe anumite regiuni. Pot apărea în orice parte a corpului, atît pe pielea păroasă, cît și pe pielea glabră. Se întîlnește frecvent la copiii mai mari, de vîrstă preșcolară, cu localizare obișnuită pe extremități și, mai ales, în pielea capului. Căldura și umiditatea (uneori compresele umede, macerația tegumentelor prin transpirație, urină sau secreții patologice distale, plăgi infectate, secreții vulvovaginale, iritații repetate, lipsa de igienă și ungerea pielii capului cu uleiuri minerale sau pomezi) sînt factori care favorizează apariția foliculitelor superficiale, printr-un mecanism de reactivare a stafilococului, prezent în stare latentă în ostiul folicular.

Pustulele se usucă, de regulă, în 7—10 zile, dar adesea apar altele noi, conducînd la o evoluție cronică sau cu remisiuni tranzitorii (caracter recidivant). În astfel de cazuri, evoluția se poate face spre furuncule sau spre forme particulare de foliculită, cînd este vorba de pielea din regiunile păroase ale corpului, unde se pot instala mai rar *sicozis*-ul, iar în pielea capului foliculita decalvantă sau o alopecie în plăci cicatriceale, cu caracter definitiv, de aspectul pseudopeladei.

Tratament. În formele extinse și recidivante, se pot administra antibiotice (Eritromicina, Oxacilina), gammaglobuline și vaccinuri (*stock-vaccin,* autovaccin sau Polidin). Tratamentul local constă în igiena riguroasă privind tegumentele și lenjeria, băi cu soluții antiseptice repetate zilnic sau la 2 zile. Se vor face atingeri cu soluții diluate de Rivanol, fenilborat de mercur (Fenosept 1/3 în apă), violet de gențiana 1% etc. Se mai pot utiliza mixturi în care vor fi încorporate antibiotice (Eritromicină sau Cloramfenicol 1—2%), sulfat de Cu sau sulfat de Zn aa 0,03—0,05% ori soluții cu acid salicilic și iod metaloidic aa 1% în aplicații zilnice sau bicotidiene. Pe leziunile izolate se vor putea face, în scop abortiv, atingeri prelungite cu tinctură de iod.

3.2.15.3. IMPETIGO

Se admite azi încă de mulți autori, diferențierea a două forme clinice de *impetigo*: *impetigo*-ul bulos (apanaj al nou-născutului și al sugarilor în cursul primelor săptămîni de viață) și *impetigo*-ul contagios Tilbury-Fox (care se întîlnește la copiii de vîrstă școlară și preșcolară, mai rar la adolescent și la adult).

a) Impetigo bulos. Deși sînt găsiți adesea în asociație, școala franceză continuă să susțină rolul primordial al streptococului și secundar al stafilococului în timp ce școala anglo-saxonă pe acela al stafilococului piogen (auriu), în special de fag de tip 71. Caracterul bulos, pemfigoid, se datorește pe de o parte virulenței particulare a germenului, pe de alta fragilității epidermului nou-născutului, slabei suduri dermo-epidermice. Mai joacă un rol, foarte probabil, și alți factori care diminuează rezistența copilului, afecțiunea fiind observată mai frecvent la prematuri, subnutriți sau la cei cu o proastă igienă corporală și vestimentară. Astfel se explică de ce, înainte vreme, apărea sub formă de adevărate epidemii în creșe, fiind cunoscut și sub numele de „pemfigus epidemic al nou-născutului“ ; un rol în transmiterea infecției îl aveau îngrijitoarele sau personalul medical, nou-născuții avînd tegumentele încă slab colonizate cu stafilococ. Astăzi, datorită posibilităților evoluate de îngrijire, astfel de „epidemii“ sînt o raritate, cazurile izolate putînd fi rapid rezolvate cu ajutorul antibioticelor.

Simptomatologie. Debutul este brusc, marcat prin apariția de bule mari cu diametrul de 1—3 cm, conținînd inițial un lichid seros clar, care însă foarte curînd devine tulbure-purulent. Leziunile, avînd un caracter eruptiv, se localizează ubicuitar, fără a avea sedii elective. Bulele, frecvent înconjurate de un halou roșu, inflamator, persistă cîteva zile, extinzîndu-se în suprafață, după care se rup. Suprafața erozivă se acoperă cu cruste gălbui sau galben-brune. Vindecarea se produce prin căderea crustei și apariția unui chenar scuamos la periferie. În urma leziunilor buloase dispărute, rămîne o suprafață de culoare roză-roșietică, care dispare treptat. Uneori, evoluția unor leziuni, prin periferia activă, ia un aspect circinat, cu resorbție la centru.

În cele mai multe cazuri, evoluția decurge spre vindecare în 10—15 zile. În unele cazuri, pot surveni însă complicații, cu atingerea mucoasei bucale și conjunctivale ; la nivelul unghiilor și în jurul lor produce *perionixis*-uri. La copiii cu miliarie, *impetigo*-ul se asociază cu abcese ale glandelor sudoripare. În rare cazuri pot surveni și complicații foarte grave (abcese pulmonare sau bronhopneumonii cu stafilococ) producînd moartea, dacă nu se intervine precoce prin administrarea de antibiotice active și în doze mari. Cazurile complicate, cu evoluție prelungită a infecției sau cu recidive, pot duce la apariția unei glomerulonefrite.

Histologic, leziunea este situată sub stratul cornos : ea conține polinucleare în număr mare și coci grampozitivi. În dermul subiacent, se observă un infiltrat inflamator, iar în epidermul malpighian — spongioză și ușoară exocitoză.

Diagnosticul diferențial se face cu : pemfigusul sifilitic (leziunile se localizează electiv pe palme și plante, coexistînd cu alte semne de lues), cu epidermoliza buloasă (bulele apar pe locul și în urma traumatismelor) , cu dermatita Dühring-Brocq (are leziuni polimorfe și evoluție cronică).

b) Impetigo contagios (Tilbury-Fox) diferă clinic, epidemiologic și bacteriologic de *impetigo*-ul bulos. *Impetigo* contagios sifiloid sau vulgar, este, după cum arată acest ultim sinonim al său, o afecțiune comună, poate cea mai comună piodermită a celei de-a doua copilării și a copilului pînă la vîrsta de 10—12 ani, cu incidență maximă la vîrsta de 5—8 ani, dar poate fi întîlnit și la adolescenți.

Etiologia la *impetigo* contagios este, ca și în forma precedentă, subiect de discuții. Au fost găsiți prezenți în leziuni atît stafilococul, cît și streptococul. Unii autori consideră că atît unul, cît și celălalt germen, poate produce leziunea de *impetigo,* primul în special în țările cu clima temperată, la doilea mai ales în țările tropicale. Cei mai mulți admit însă concomitența celor doi germeni, fiind vorba de o infecție mixtă, asocierea făcîndu-se fie de la început, fie după debutul leziunii produse din unul din ei, mai frecvent de către streptococ. Stafilococii identificați în astfel de leziuni aparțin, ca și în *impetigo*-ul bulos, fie tipului fagic 71, fie tipului fagic 80/81. Streptococii izolați din leziunile de *impedigo* aparțin în cea mai mare parte grupului A, în speță tipurile 3/13, 12, 8, 49 și 57.

Adesea această formă de *impetigo* apare secundar (impetiginizare) unei alte afecțiuni piodermice preexistente *(intertrigo,* rinită, otită externă) sau complică unele afecțiuni pruriginoase (scabie, pediculoză, dermatită atopică).

Simptomatologie. Debutul se face printr-o veziculă sau flictenă, pustulă, cu baza roșie, inflamatorie. Aceasta se rupe repede, serozitatea concretizîndu-se sub forma unei cruste gălbui, de nuanța mierii de albine (crusta „melicerică“). Porțiunea centrală a crustei, care acoperă o suprafață erozivă cu tendință la vindecare, face ca serozitatea ce provine din zona periferică activă să se concretizeze sub forma unui inel ceva mai proeminent, de unde aspectul de „sigiliu“ sau „crustă sigiloidă“. Leziunile pot fi ubicuitare, dar urmează, de obicei, cel puțin în perioada incipientă a evoluției, leziunilor afecțiunii pe care o complică : față, nas, retroauricular, peribucal, ceafă (pediculoza fetițelor), coate, fese (scabie).

Evoluție. Vindecarea spontană este posibilă în 2—3 săptămîni, în cazurile în care afecțiunea este de apariție primară. În unele forme severe, pot apărea limfangite și adenopatii însoțite de febră. În cazurile în care apar ca o complicație, cu evoluție prelungită, pot surveni glomerulonefrite acute. Evoluția prelungită, cu recidive cu localizări particulare și rezistența la tratamentele uzuale, constituie indicii prețioase pentru diagnosticul afecțiunii primare, pe care *impetigo*-ul a complicat-o.

Histopatologie. Boala are aceleași particularități ca în forma precedentă.

c) Impetigo-ul uscat circinat. Leziunea este caracteristică, fiind constituită dintr-o bulă „uscată" mare, adică o bulă cu serozitate minimă și decolare a epidermului cornos evidențiate către periferie ; aceasta este marcată de un chenar activ extensiv prezentînd contururi arciforme. Sediul electiv al *impetigo*-ului circinat este fața.

Tratament. În formele extinse și complicate este indicată antibioterapia (penicilina cristalină, peniciline semisintetice, Eritromicină), cărora în caz de deficit imunitar li se pot asocia gammaglobuline. În cazurile în care *impetigo*-ul complică o dermatoză parazitară sau dermatita atopică, după dispariția leziunilor piodermice se face și tratamentul afecțiunii primare, pentru a se preveni eventuale recidive. Tratamentul local constă în : băi conținînd antiseptice în concentrații slabe, atingeri cu soluții antimicrobiene : apă d'Alibour sau fenilborat de mercur (Fenosept 1/3—1/5), atingeri cu violet de gențiana 1%, urmate de unguente conținînd antibiotice (Cloramfenicol, Eritromicină sau tetraciclină 2—3%, Neomicină 0,5—1%) sau crema Dalibour, cărora li se vor asocia și corticosteroizi (hidrocortizon 1%).

3.2.15.4. INTERTRIGO STREPTOCOCIC

Este reprezentat cu predilecție de *intertrigo*-ul retroauricular.

Etiopatogenie. Apare fie ca o afecțiune primară, fie complicînd o iritație (mecanică sau chimică : transpirație, substanțe chimice), o dermatită seboreică retroauriculară sau un psoriazis al pliurilor. Germenul microbian care se izolează din leziune este de regulă un streptococ piogen, dar în unele cazuri și mai ales în alte localizări ale *intertrigo*-ului pot fi găsiți și alți germeni („complexul microbian al pliurilor" : stafilococ, *Escherichia coli*, bacil proteus, ocazional bacil piocianic și *Candida albicans)*.

Mecanismul patogen este de hipersensibilitate, leziunile fiind (patogenic și clinic) o dermită eczematiformă a pliurilor. În *intertrigo*-urile ce apar la copilul mic și la diabetici, cu localizare frecventă în pliurile inghino-crurale și interfesiere, agentul principal cauzal este *Candida albicans*.

Simptomatologie. După un stadiu eritematos, care durează cîteva zile, cele două suprafețe în contact ale pliurilor devin edematoase, erozive și secretînde, cu prurit accentuat ; fundul pliului este sediul unei fisuri dureroase, mai ales la desfacerea acestuia. În *intertrigo*-ul retroauricular, suprafețele mai depărtate permit uscarea secreției, sub forma de cruste gălbui. După o perioadă de evoluție variabilă, apar frecvent, mai întîi în vecinătate, ulterior la distanță (pe gît, față sau trunchi) leziuni secundare papulo-veziculoase sau pete eritemato-scuamoase (eczematide), expresie a unui proces de hipersensibilizare alergică (fig. 3.4).

Tratament. În formele ușoare, incipiente, tratamentul local poate fi suficient : ștergere cu o soluție slabă antiseptică (de ex. Fenosept diluat 1/3) urmată de aplicarea unei paste cu apă conținînd antibiotice și corticosteroizi, iar dacă se suspectează și prezența candidei, se va asocia Stamicin. În cazurile cu leziuni mai vechi și mai extinse sau cu eczematide la distanță, se vor administra corticoizi pe cale orală.

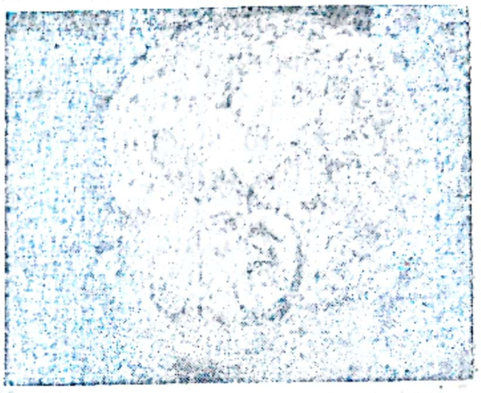


Fig. 3.4. — Erupție extinsă, de tip *impetigo* crustos, în pielea capului și leziuni secunde pe față și gît, avînd ca punct de plecare un *intertrigo* streptococic retroauricular.

Preventiv, se va menține o igienă riguroasă locală evitîndu-se umezeala (resturi de apă după spălare) și excesul de săpun ; este bine ca după vindecarea aparentă, să se continue încă timp de mai multe săptămîni ștergerea la 2—3 zile cu soluție slab antiseptică și eventual ungerile cu o cremă conținînd corticosteroizi și un antibiotic sau chimioterapic (de ex. Fluocinolon N cremă, Pivalat de flumetazon sau Triamcinolon S). Nu trebuie uitat că *intertrigo*-ul, în special cel streptococic (retroauricular), este o dermatoză cu pronunțat caracter recidivant.

3.2.15.5. FURUNCULUL

Se întîlnește foarte rar sub vîrsta pubertății, incidența sa crescînd după această perioadă de vîrstă. Este o foliculită profundă cu perifoliculită necrotizantă și distrugerea foliculului, produsă de stafilococul piogen, provenind — de obicei — din rezervoarele uzuale : vestibul nazal și perineu. Localizarea poate fi ubicuitară, dar sînt preferate regiunile unde transpirația este mai abundentă și traumatismele mecanice mai intense. Localizări particulare le constituie conductele externe ale urechilor, unde infecția stafilococică se dezvoltă la nivelul canalelor și glandelor ceruminoase.

Dintre cauzele predispozante sînt de reținut : proasta igienă, subnutriția, anemiile, diabetul, hipogammaglobulinemiile, modificări ale echilibrului florei normale de la nivelul pielii (prin spălat excesiv cu săpun) și transpirație exagerată (cu modificări importante a pH-ului cutanat), tratamente externe iritante (scabie, pediculoză), mai ales la cei atopici. Adesea afecțiunea are un caracter recidivant.

Tratament. În formele cu leziuni multiple recidivante și cu alterarea stării generale (febră, toxemie) este indicată administrarea de antibiotice adecvate (pe cît posibil după testarea sensibilității germenului) și în doze suficiente. În cazurile rezistente, se poate încerca asocierea a două antibiotice sinergice sau aditive. Concomitent, la copiii imunodeficitari se pot administra și gammaglobuline, cîte 4—6 ml injectați odată, doză ce se repetă la două-trei săptămîni. În formele recidivante este indicată și vaccinoterapia cu *stock-vaccin* stafilococic sau Polidin, în ritmul de două injecții pe săptămînă, 0,2—0,4—0,6 ml s.c., apoi continuată o dată pe săptămînă, timp de mai multe săptămîni. Se poate asocia și vitamina F (antinecrozantă).

Local, în stadiul incipient al leziunii, se poate încerca un tratament abortiv prin atingeri prelungite cu tinctură de iod. După abcedare, este indicată deschiderea chirurgicală, după care tratamentul va fi același ca în hidrosadenite și abcesele nou-născutului. Preventiv, se vor aplica, periodic, unguente cu antibiotice în vestibulii nazali și soluții antiseptice (apa Dalibouri sau Fenosept diluat 1/3) pe pielea regiunilor perineale, axilare și genito-crurale. Unii autori recomandă, curativ și preventiv, iradieri cu ultraviolete.

3.2.15.6. SICOZISUL

Se întîlnește rar și numai la copilul mai mare, în pielea capului, unde afecțiunea este cunoscută sub numele de *siccosis capilliti* al lui Rayer. Se manifestă printr-o foliculită profundă în „bisac" sau „ceas cu nisip", abcesul profund întreținînd pe cel de la nivelul *ostium*-ului folicular. Evoluția este cronică, cu caracter recidivant, conducînd la căderea definitivă a perilor foliculilor afectați. Leziunile pot rămîne izolate, producînd cicatrice punctiforme sau, prin confluare, datorită evoluției prelungite, o alopecie cicatriceală în plăci (stare pseudopeladică). *Tratamentul* constă în aplicarea de topice cu antibiotice sau chimioterapice antimicrobiene (Dalibour), iar în cazurile rebele se poate recurge la ionizări cu sulfat de Cu (sol. 1/500) 8—10 ședințe. Vaccinoterapia specifică poate fi asociată tratamentului local.

3.2.15.7. HIDROSADENITA

Nu se întîlnește la sugar, ci mult mai tîrziu; foarte rar observată la pubertate, ea crește ca incidență către adolescență. Fac excepție unii copii cu dezvoltare precoce a caracterelor sexuale secundare, care comportă și o dezvoltare a glandelor apocrine axilare și perineale.

Clinic, afecțiunea este caracterizată prin noduli inflamatori intracutanați, izolați sau aglomerați într-o masă infiltrată și multiboselată, însoțindu-se de dureri și jenă funcțională. Agentul patogen este stafilococul piogen, iar punctul de intrare este orificiul glandelor sudoripare; nodulii se transformă în profunzimea acestor canale în mici colecții, infecția putînd să se propage din aproape în aproape la nivelul dermului, fără leziuni vizibile la suprafața pielii („sistemul canalelor de cîrtiță"). Importanța practică a cunoașterii acestui mod de propagare rezidă în faptul că în intervențiile pentru deschiderea colecțiilor de puroi nu este indicat bisturiul, care ar putea favoriza infecția conductelor glandulare spiralate, ci se preferă electrocauterul. *Tratamentul* general constă în administrarea de antibiotice, urmate de vaccinoterapie cu vaccin antistafilococic sau Polidin. Abcesele constituite vor fi tratate, după deschiderea cu electrocauterul, ca acelea ale periporitei nou-născutului.

3.2.15.8. ECTIMA

Ectima este o piodermită caracterizată prin ulcerații, acoperite de cruste, întîlnindu-se frecvent la copilul mai mare.

Etiopatogenia ectimei este încă discutată. În cele mai multe din cazuri, se izolează un streptococ piogen în culturi pure. Într-o serie de cazuri însă, se izolează atît stafilococul cît și streptococul piogen. Între factorii care favorizează acest tip de piodermită sînt : subnutriția, debilitatea și o igienă adesea deficitară ; poate complica, uneori, o scabie sau alte afecțiuni care, prin pruritul ce le însoțește, pot crea condiții locale propice pentru dezvoltarea leziunilor ectimatoase.

Simptomatologie. Debutul este constituit de pustule sau mici bule impetigoide cu conținut seropurulent, adesea cu sediu folicular ; acestea se extind progresiv prin periferie, acoperindu-se de cruste consistente serohematice, brun-negricioase, ca urmare a ruperii precoce a plafonului bulelor și a uscării secreției ce formează conținutul acestora. Îndepărtarea crustelor, care sînt destul de aderente, lasă descoperite ulcerații cu contur ușor neregulat și o bază de asemenea neregulată, uneori profundă mai mult sau mai puțin anfractuoasă. Periferia leziunilor de ectimă este sediul unei infiltrații eritemato-edematoase inflamatorii, făcîndu-le sensibile, dureroase. Rar unice, de obicei leziunile sînt multiple și se localizează cu predilecție pe membrele inferioare (în particular pe gambe, mai rar pe coapse și fese).

Vindecarea survine lent în absența unui tratament, în cîteva săptămîni, prin cicatrice pigmentate. Uneori ulcerațiile se pot temporiza, la instalarea acesteia contribuind și unii factori locali privind deficite în circulația de întoarcere. Adesea, boala are un caracter recidivant, leziuni noi apărînd prin autoinoculare, pe fondul predispozant mai sus amintit.

O formă clinică particulară, proprie sugarului, astăzi extrem de rar întîlnită, este *ectima gangrenoasă și terebrantă* descrisă de Hallopeau. Este condiționată de o stare de pronunțată debilitate și subnutriție, survenind după boli anergizante, tulburări digestive prelungite sau după un pemfigus streptococic al nou-născutului. După Hitschman și Kreibich, în afară de piococii banali (streptococ și stafilococ), agentul patogen poate fi uneori bacilul piocianic. Din punct de vedere clinic, este vorba de ulcerații rapid evolutive, întinse sau confluente în placarde cu contururi arciforme, localizîndu-se mai ales pe coapse, fese, regiunea lombară.

Tratament. În formele cu leziuni multiple și recidivante, se vor administra antibiotice (peniciline semisintetice, eritromicină, gentamicină); se vor corecta eventuale tulburări digestive și starea de debilitate ; se va pune accent pe igiena corporală și, mai ales, alimentară, instituindu-se o dietă rațională, bogată în proteine și vitamine ; se vor administra și vaccinuri preferabil polivalente (ex. Polidin). Tratamentul local vizează îndepărtarea crustelor prin comprese umede cu soluții slab antiseptice, menținute pe loc pentru scurte perioade de timp (20—30 minute), după care se vor aplica soluție de violet de gențiana 1% și unguente cu antibiotice sau cu cloramină 2%; pentru îndepărtarea detritusurilor se vor aplica unguente cu tripsină (prealabil solvată într-o soluție bicarbonatată) 1 flacon (50 mg) la 20 g excipient gras (Debrisan).

În ulcerațiile trenante se vor face, prealabil aplicării unguentului cu antibiotice, atingeri cu o soluție de argint nitric 3—5%.

Profilactic, se vor face băi conținînd antiseptice în concentrații slabe și se vor face badijonări a întregului membru cu soluții antiseptice de tipul apă Dalibour și fenilborat de mercur (Fenosept).

3.2.15.9. OMFALITA

Se caracterizează printr-un proces inflamator și supurativ al ombilicului, fiind întîlnit mai frecvent la nou-născut, mai rar la sugar.

Etiopatogenie. Ombilicul este unul din sediile de rezidență obișnuite ale stafilococilor și streptococilor; alți germeni îl pot coloniza într-o mai redusă măsură (bacilii difteric și tetanic). Spațiul închis și umed favorizează dezvoltarea germenilor, care pot determina omfalita la nou-născuți, în particular la cei cu proastă igienă corporală și subnutriți. La sugarul mic omfalita are adesea ca germen cauzal principal bacilul piocianic, trădat pritr-o secreție cu reflex albastru-verzui.

Clinic debutul se face precoce (din primele ore de la naștere și pînă către luna a doua, cu frecvența maximă în primele 10 zile), printr-o inflamație a tegumentului urmată de exulcerare și supurație. La suprafață, se pot forma cruste gălbui-brune, iar în jur se observă un eritem difuz. În rare cazuri, se pot produce complicații (ulcerații, gangrenă, erizipel, țesut de granulație, tromboză a venei porte, peritonită, osteomielită, septicopioemie) și chiar moartea.

Prognosticul este rezervat în absența unui tratament precoce cu antibiotice (mortalitatea înainte de apariția acestora era de peste 50% din cazuri), de unde necesitatea unei antibioterapii energice și precoce.

3.2.15.10. OTITA EXTERNĂ

Se caracterizează printr-o inflamație a tegumentului conductului auditiv extern, însoțită de supurație și prurit, avînd o tendință la cronicizare și recidivă. Se întîlnește mai ales la adult, dar și la copilul mai mare.

Etiopatogenie. Poate apărea și ca o afecțiune primară datorită infecției cu piococi banali, prezenți în cadrul florei normale sau, mai rar, apare ca o complicație a unei otite medii supurate. În prima eventualitate sînt prezenți, de obicei, și alți factori etiologici: o predispoziție anatomică (canal îngust și arcuit), secreție de cerumen exagerată (devenind iritant pentru epiderm), iritații mecanice, fizice sau chimice (ștersul conductului cu diverse soluții „detergente"), factori climatici (umiditate, apă rămasă după băi sau de la înot), reacții alergice cu sediu auricular, prezența unor leziuni aparținînd unor alte dermatoze preexistente (dermatită seboreică, psoriazis, dermatită atopică etc.).

Favorizați de aceste condiții, constituenții florei microbiene și micotice habituale a conductului (stafilococi, streptococi, *Escherichia coli*, proteus, *Pseudomonas aeruginosa, Aspergillus niger* și *Candida albicans)*, considerați ca rezidenți normali sau „germeni oportuniști“, pot deveni patogeni, contribuind fiecare cu o cotă parte la declanșarea și întreținerea unei otite externe. Patogenic, leziunile mai vechi se comportă ca o veritabilă eczemă de etiologie complexă, excepție făcînd unele forme sau episoade cu caracter acut, în care reacția predominantă este cea inflamatorie, un rol important jucîndu-l *Pseudomonas aeruginosa*.

Simptomatologie. Semnele cele mai comune sînt pruritul și descuămația, care nu întîrzie să se complice cu eroziuni și secreție seropurulentă ; în formele mai vechi, eritemul și zemuirea se pot extinde și la concă, iar în unele cazuri pot să apară erupții secunde (eczematide) pe tegumentele din jurul urechii : retroauricular, gît, pielea capului, față (fig. 3.5). Mai pot surveni și alte complicații ca : furuncule, erizipel, fisuri.

Tratament. În formele acute sau extinse se administrează antibiotice cu spectru larg. În formele cronice cu eczematizare, ca și în cele cu leziuni secundare, se pot administra și corticosteroizi, cunoscîndu-se tendința la cronicizare și recidive a afecțiunii.

Local se vor face spălături sau se va șterge cu o soluție de acid boric 1—2% sau, preferabil, fenilborat de mercur (Fenosept) 1/3, după care se va atinge cu o soluție de violet de gențiana 1% (se poate renunța la aceasta) sau/și se va aplica blînd cu o tijă subțire de lemn învelită în vată o cantitate mică dintr-un unguent conținînd cloramfenicol 2% (sau gentamicină 1%), acid boric 1—2%, nistatină (Stamicina) 100 000 UI pe gram de excipient, hidrocortizon 1—2%.

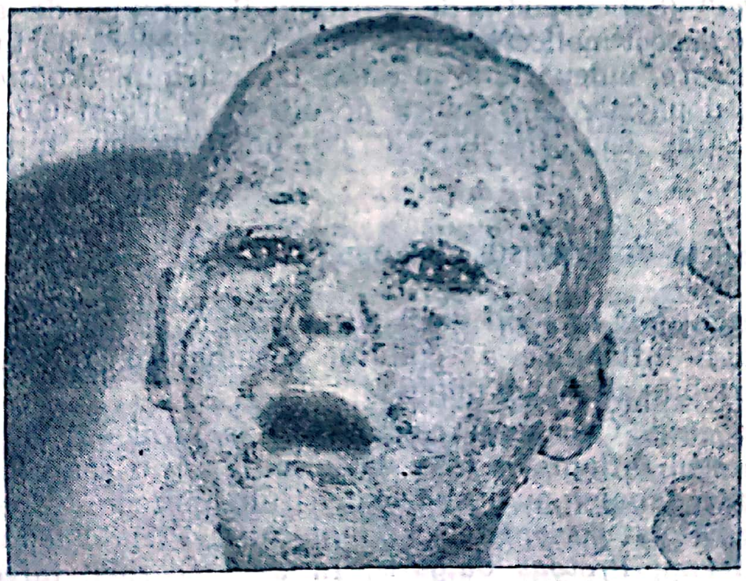


Fig. 3.5. — Erupție secundă eczematiformă a feței avînd ca punct de plecare otita externă.

Mai pot fi utilizate, mai tîrziu, cu acțiune antieczematoasă, antimicrobiană și antifungică, preparate ca : Nidoflor și Pivalat de fluometazon sau Triamcinolon cu Saprosan, în aplicații bi- sau tricotidiene.

3.2.15.11. RINITA VESTIBULARĂ

Se caracterizează prin eroziuni sau fisuri acoperite cu cruste gălbui-brune, ce se detașează ușor, pentru a se reface din nou. Se instalează în cursul unui *impetigo* sau consecutiv unei corize banale prelungite, continuînd adesea să persiste și după vindecarea acestora. Există și eventualitatea inversă, ca o rinită temporizată și întreținută de micile traumatisme (prin îndepărtarea continuă cu unghia a crustișoarelor) sau de tratamente inadecvate să constituie punctul de plecare al unui *impetigo* și, mai rar, al unui erizipel al feței. Rinita ce evoluează un timp mai îndelungat poate să constituie și „focarul" care să genereze o erupție secundară de „eczematide" în vecinătatea sau la distanță de sediul acestuia. *Tratamentul* este mai ales local și constă în ștergerea blîndă cu o soluție de fenilborat de mercur (Fenosept) diluată 1/3 sau de acid boric 1%, urmată de aplicarea bi- sau tricotidiană a unui unguent conținînd un antibiotic (Tetraciclină, Neomicină sau Kanamicină) și hidrocortizon. În cazul unor erupții „secundare", se va putea recurge chiar la corticoterapie generală.

3.2.15.12. PERLEȘUL (ZĂBĂLUȚA ; STOMATITA ANGULARĂ)

Perleșul este o fisură superficială, dureroasă, situată la nivelul comisurii interlabiale bucale. Se întîlnește frecvent la copilul de vîrstă preșcolară și școlară, la care, de obicei, este produs de streptococ (spre deosebire de perleșul candidozic, care se întîlnește la adult). Uneori se asociază unui *impetigo*, de unde și analogia cu aceasta și numele de *„impetigo comisural"* (Sabouraud) ; de *impetigo* îl apropie, de altminteri, și crustișoara de aspect meliceric impetigoid, care acoperă porțiunea externă a comisurii și care, îndepărtată, se reface cu ușurință. *Tratamentul* constă în atingeri la două zile cu o soluție de nitrat de argint 0,5—1% și aplicații zilnice, bi- sau tricotidiene cu unguent cu tetraciclină sau neomicină.

3.2.15.13. PERIONIXISUL MICROBIAN

Mai rar întîlnit la copil decît acela produs de *Candida,* se caracterizează printr-o inflamație a repliului periungheal, însoțindu-se și de modificări variabile ale lamei unghiei.

Etiopatogenie. Germenul comun care se izolează din puroiul ce însoțește procesul inflamator este stafilococul auriu sau alb, dar în formele prelungite, cronice au fost izolați și alți germeni „oportuniști" sau care au suprainfectat perionixisul : streptococul, *Pseudomonas aeruginosa,* germeni coliformi, *Proteus vulgaris.* În unele cazuri, infecția poate fi mixtă : candidozică și microbiană.

Simptomatologie. Debutul este favorizat de un traumatism local (frecvent la copil) sau de suptul degetului. Simptomatologia variază în funcție de forma sau stadiul evolutiv. În formele comune, avînd de obicei o alură subacut-cronică, repliul periungheal este roșu, ușor tumefiat, sensibil, dureros și, la presiune, lasă să se exteriorizeze o picătură mică de secreție purulentă, gălbuie, cremoasă. Evoluția cronică poate fi întretăiată de puseuri acute, cu reacție inflamatorie însoțită de edem, uneori de o bulă *(turniola)* și dureri accentuate, putînd conduce la un adevărat panarițiu prin extinderea procesului supurativ la pulpa degetului. O flictenă periunghealǎ poate surveni și în cursul unui *impetigo* streptococic : „*turniola* streptococică" (Sabouraud). Pot fi atinse unul (cel mai adesea degetul mare) sau mai multe degete, cum se întîmplă în perionixisurile cronice cu *Candida* sau cu stafilococ. Leziunile unghеale ce pot apărea se datoresc pătrunderii organismelor microbiene sau Candidei în keratina de la baza unghiei și cea care acoperă fața internă a repliului periungheal. Ele constau în depresiuni transversale, mai rar striuri longitudinale, ale lamei unghеale, cu sau fără godeuri. În cazurile în care se asociază și bacilul piocianic, unghia poate să capete un reflex brun.

Tratament. În formele acute sau cu atingere a mai multor degete, tratamentul poate fi început prin administrarea de antibiotice cu acțiune asupra stafilococului, respectiv asupra streptococului. El va fi însă în special local, constînd în băi călduțe cu soluții slabe de permanganat de potasiu (pătează unghia) sau de fenilborat de mercur (Fenosept) (o linguriță la 1/3—1/2 pahar apă). Se atinge apoi cu o soluție de violet de gențiana 1% sau, preferabil cu soluție Castellani, aplicîndu-se apoi un unguent, eventual sub pansament ocluziv cu folie de poliester, conținînd : antibiotice cu spectru larg sau în asociație cu nistatin (Stamicină), acid boric 2% (indicat în cazul prezenței b. piocianic) și hidrocortizon.

Un preparat tipizat eficace este unguentul Nidoflor, care asociază nistatina, neomicina și triamicinolon.

3.3. TUBERCULOZA CUTANATĂ

Leziunile determinate la nivelul pielii de bacilul Koch sau de produsele lui de metabolism, deși devenite foarte rare în prezent, se întîlnesc totuși la copil, dar sub aspecte în parte diferite decît în trecut. Infectarea pielii cu bacilul Koch se poate face fie pe cale endogenă, cu bacili provenind din organismul bolnavului însuși (prin curentul sanguin, prin limfatice sau prin contiguitate), fie pe cale exogenă prin autoinoculare sau cu bacili din mediul extern, a căror pătrundere în piele este facilitată de traumatisme.

Rolul cel mai important în producerea leziunilor cutanate tuberculoase îl joacă reactivitatea organismului infectat, starea lui de alergie și imunitate. Datorită acestei stări de alergie și de rezistență crescută față de bacilul Koch, majoritatea formelor tuberculozei cutanate au o evoluție relativ benignă și un aspect anatomopatologic particular. În ulcerele de la nivelul mucoasei bucale sau anale, care survin în cursul tuberculozei pulmonare sau intestinale grave, starea de anergie în care se află acești bolnavi explică bogăția în foliculi compleți și abundența în bacili a acestor leziuni comparabile cu acelea din leziunile de primă infecție.

Criteriile după care se poate afirma natura tuberculoasă a unei dermatoze sînt următoarele :

— Prezența de bacili Ziehl-Nielsen pozitivi în leziune, semn de o importanță majoră, dar care trebuie verificat prin culturi.

— Cultivarea bacilului Koch prin însămînțarea unui fragment din leziunea cutanată. Este o metodă deosebit de convingătoare pentru că prin tehnici de laborator (proba cu roșu neutru, proba cu niacin) se poate diferenția o infecție provocată de *Mycobacterium tuberculosis* (bacilul Koch), de infecții determinate de alți agenți aparținînd genului *Mycobacterium*. Dintre aceste specii, cu interes pentru dermatolog sînt *Mycobacterium marinum* (sau *balnei), Mycobacterium kansasii* (agentul granulomului de piscină), *Mycobacterium scrofulaceum*, care — pe lîngă adenopatie cervicală și leziuni pulmonare — provoacă și infecții cutanate. Rezultatul pozitiv al inoculării la cobai este un test categoric de patogenitate, pentru că în general celelalte specii de *Mycobacterium* nu sînt virulente pentru cobai *(Mycobacterium kansasii* poate însă infecta șoarecele).

— Intradermoreacția (IDR) pozitivă la tuberculină (PPD) are pe de o parte valoare diagnostică relativă, datorită unor posibile infecții anterioare cu alte micobacterii ; cînd este însă intens pozitivă ea indică un bun răspuns imunitar întîrziat, fiind caracteristică formelor reactive ale tuberculozelor cutanate (lupus tuberculos, tuberculoză verucoasă, eritem indurat Bazin) în opoziție cu formele anergice (ulcerul tuberculos) în care IDR la tuberculină este slab pozitivă sau negativă.

— Reacția focală în urma IDR la tuberculină.

— Structura histologică tuberculoasă a leziunilor (cea tuberculoidă este nespecifică).

— Manifestări bacilare extracutanate vechi, sechelare sau coexistînd cu leziunile cutanate.

Primele trei criterii au o valoare certă, ultimele patru numai o valoare relativă. Leziunile cutanate care prezintă primele trei caractere, asociate, sau nu cu unul sau mai multe dintre celelalte, constituie un prim grup, grupul afecțiunilor tuberculoase cutanate tipice, care cuprind : șancrul tuberculos, ulcerul tuberculos, scrofuloderma, tuberculoza verucoasă, lupusul vulgar, tuberculoza miliară a pielii. Dintre aceste afecțiuni, lupusul vulgar este cel mai puțin virulent, fiind mai sărac în bacili (rare rezultate pozitive prin inoculări la cobai). Un al doilea grup cuprinde manifestările cutanate în care sînt prezente de cele mai multe ori caracterele relative, prezența bacilului Koch neputînd fi evidențiată decît extrem de rar. Acest grup cunoscut sub denumirea clasică de forme atipice de tuberculoză cutanată include : tuberculidele papulonecrotice, *lichenus scrofulosorum* și eritemul indurat Bazin.

3.3.1. AFECȚIUNI TUBERCULOASE CUTANATE TIPICE

3.3.1.1. ȘANCRUL TUBERCULOS (COMPLEXUL PRIMAR TUBERCULOS CUTANAT)

Șancrul tuberculos este un ulcer de primă infecție localizat pe piele sau pe mucoase, rezultînd dintr-o inoculare a acestora cu bacilul Koch, într-un organism indemn de tuberculoză.

Etiopatogenie. În marea majoritate a cazurilor, complexul primar tuberculos este localizat în plămîni. Se poate însă, în cazuri rare, ca această primă infecţie să intereseze pielea. Şancrul tulberculos se întîlneşte în special la copiii sub 5 ani, provenind cel mai adesea dintr-un mediu cu ftizici. La sugar, infectarea se face, de obicei, la nivelul feţei prin sărut, poarta de intrare fiind o excoriaţie, un placar de eczemă. Un alt mod de contaminare este după circumcizia rituală. La copilul mai mare, şancrul se localizează mai des la genunchi. S-a mai citat apariţia şancrului pe lobul urechii (după perforare pentru purtare de cercei) şi pe buze (după respiraţia artificială gură la gură), mai rar se localizează pe mucoase (pe cea bucală prin ingestia de lapte de vacă conţinînd bacil Koch bovin).

Afecţiunea este mult mai rară în prezent datorită generalizării vaccinării cu BCG şi a eficienţei activităţii preventive antituberculoase.

Simptomatologie. Clinic, şancrul tuberculos se prezintă ca o ulceraţie rotundă, ovalară sau neregulată, cu marginile violacee şi dezlipite. La 2—3 săptămîni după apariţia şancrului, survine adenopatia într-o masă de periadenită. Pielea de deasupra, la care ganglionii aderă în scurt timp, capătă o culoare violacee. Ganglionii se ramolesc şi fistulizează. Intradermoreacţia la tuberculină, negativă iniţial datorită lipsei răspunsului imunitar întîrziat al copilului, se pozitivează după 20—30 zile.

3.3.1.2. LUPUSUL VULGAR

Este cea mai frecventă formă de tuberculoză cutanată şi debutează în a doua copilărie sau după pubertate la indivizi avînd un oarecare grad de imunitate antibacilară şi se caracterizează prin elementul ei eruptiv, tuberculul lupic, situat în derm.

Etiopatogenie. Inocularea pielii de către bacili se face cel mai des pe cale exogenă, degetele sau praful inspirat transportînd germenii la mucoasa nazală. De aici, pe cale limfatică este infectată pielea nasului sau a obrajilor. Inocularea endogenă este posibilă, fie pe cale hematogenă (cum se întîmplă cîteodată la copil în cursul rujeolei), fie pe cale limfatică (de la o adenită bacilară sau de la un focar articular). În aproximativ 10% din cazuri bacilul este de tip bovin. IDR la tuberculină este pozitivă sau intens pozitivă.

Anatomie patologică. Tuberculii lupici sînt situaţi în derm şi sînt alcătuiţi din grămezi de celule epitelioide cu rare celule gigante, înconjurate mai mult sau mai puţin complet de limfocite şi plasmocite. Necroza de cazeificare este puţin importantă sau absentă. Bacilii Koch sînt rari în secţiuni, dar inoculările la cobai pot fi pozitive.

Simptomatologie. Leziunea elementară a lupusului vulgar este tuberculul sau lupomul, grăunte rotunjit, de culoare roşie-gălbuie, molatic, variind ca mărime de la o gămălie de ac pînă la un bob de linte. La vitropresiune (apăsarea leziunii cu o lamă de sticlă), lupomul apare de culoare galbenă (clasic, comparată cu jeleul de mere). În jurul tuberculului lupic se nasc alte lupoame şi din confluenţa lor rezultă placarde.

Lupusul vulgar se localizează în peste 80% din cazuri la faţă, interesînd nasul, obrajii, buzele, urechile. De asemenea, se mai poate localiza pe gît şi, mai rar, pe membre. Atingerea mucoaselor conjunctive, a nazofaringelui, a bolţii palatine, a vălului şi gingiilor este posibilă.

Ca *forme clinice* se descriu :

a) forma atrofică rezultă din fuziunea mai multor tuberculi mici, într-un placard scuamos, neproeminent, ce se întinde lent prin periferie, în timp ce centrul se turtește și devine atrofic, cicatriceal ; lupoamele invadate de atrofia interstițială devin din ce în ce mai puțin vizibile și sfîrșesc prin a se resorbi, persistînd, de obicei, rari tuberculi diseminați, mai bine vizibili în zona activă, periferică ; această *formă plană* ajunge rar la ulcerație ;

b) forma hipertrofică are tuberculi mai mari, reliefați, proeminînd cu 1—3 milimetri la suprafața pielii, mai moi decît în forma atrofică și frecvent reuniți de o masă de infiltrație difuză ; comparativ cu lupusul plan, forma hipertrofică evoluează mai repede și are o tendință mult mai mare la ulcerație. Formei hipertrofice îi aparțin : *lupusul tumidus* (lupoamele strîns aglomerate, într-un placard omogen proeminent care are tendința de a invada profund dermul și uneori hipodermul, evoluează extrem de lent, fără să ajungă la ulcerații sau la atrofie interstițială) și *lupusul mixomatos* (localizat adesea la lobii urechilor ; tuberculii sînt mari, pînă la un bob de mazăre, proeminenți, moi, cu telangiectazii la suprafață) ;

c) forma ulceroasă poate exista singură (în jurul scrofulodermei) sau se poate asocia cu forma hipertrofică (rar cu cea atrofică). În cele mai multe cazuri ulcerația tuberculilor este superficială, dar există și forme în care tuberculii se cazeifică în masă și dau naștere la ulcerații adînci *(lupusul tuberculogomos).*

Evoluția lupusului tuberculos este lungă, durînd ani și chiar zeci de ani, cu o stare generală satisfăcătoare. În trecut se ajungea la mutilații și cicatrice deformante, care determinau distrugerea nasului, atrezia narinară, distrugeri ale buzelor, pavilioanelor urechilor, ectropion. Bolnavii de lupus vulgar pot avea frecvent tuberculoză pulmonară sau leziune osoasă bacilară asociată, ceea ce impune un examen complet clinic, radiologic și de laborator.

3.2.15.12. PERLEȘUL (ZĂBĂLUȚA ; STOMATITA ANGULARĂ

Survine la indivizi infectați anterior cu bacilul Koch și caracterizată prin placarde cu centrul verucos. Este mult mai rară la copil decît la adult. În marea majoritate a cazurilor, infecția este exogenă, bacilii sînt inoculați în piele accidental, în cauză fiind uneori bacilul Koch bovin, sau prin autoinoculare (din spută sau din materii fecale). Deși rară, infecția hematogenă este și ea posibilă, în special la copil (după rujeolă sau scarlatină) ; în aceste cazuri focarele sînt multiple.

Tuberculoza verucoasă se localizează cel mai des la mîini, degete (în special police) și picioare. Pe genunchi sau perianal, se observă mai rar.

Simptomatologie. Leziunea, de obicei unică, se prezintă în forma sa tipică cu aspectul unui placard rotunjit sau ovalar, cu diametrul de unul sau mai mulți centimetri, compus din trei zone : una periferică, netedă, eritematoasă ; una intermediară, violacee, infiltrată, presărată cu scuame, cruste, mici ulcerații și pustule ; una centrală proeminînd cu cîtiva milimetri deasupra nivelului pielii, papilomatoasă, verucoasă. Presînd ușor între degete placardul, apar de cele mai multe ori cîteva picături de puroi dintre ridicăturile papilomatoase. Centrul placardului are tendința să evolueze spre cicatrizare spontană, în timp ce marginile se întind lent. Netratată, afecțiunea durează mai mulți ani după care se poate vindeca spontan.

3.3.1.4. SCROFULODERMA (GOMA TUBERCULOASĂ)

Este caracterizată prin nodozități subcutanate, evoluînd spre ramolire și ulcerație, localizate mai ales în regiunile ganglionare.

Etiopatologie. Se observă în special la copii și la adolescenți, frecvent asociată cu o tuberculoză ganglionară sau osoasă. Invadarea hipodermului se face, în marea majoritate a cazurilor, cu bacili tuberculoși provenind pe cale limfatică de la o adenită sau o osteită bacilară. În prima copilărie, se pot întîlni și forme rezultînd dintr-o diseminare hematogenă (adesea după o rujeolă). Localizarea de elecție este la nivelul gîtului (în regiunea submaxilară și în regiunea laterocervicală), mai rar pe membre și față.

Simptomatologie. Goma începe printr-o nodozitate subcutanată de mărimea unui bob de porumb, elastică, renitentă, mobilă, care crește în dimensiuni și devine fluctuentă. În cîteva săptămîni sau cîteva luni, se produce în centrul ei o ulcerație punctiformă prin care se elimină o serozitate tulbure, gălbuie. Orificiul inițial se lărgește treptat, devenind o ulcerație de formă neregulată, cu marginile violacee, moi, dezlipite, evoluînd uneori spre o cavitate de formă neregulată, prelungită adesea de traiecte fistuloase de mai mulți centimetri. După o evoluție lentă (luni sau chiar ani) leziunile se vindecă cu cicatrice aderente, reliefate, cu bride și punți, uneori devenind fibroase hipertrofice. IDR la tuberculină este slab pozitivă.

3.3.1.5. ULCERUL TUBERCULOS (TUBERCULOZA ORIFICIALĂ)

Se caracterizează prin ulcerații, localizate la nivelul cavității bucale sau în jurul orificiului anal, survenind la bolnavi cu tuberculoză evolutivă. Afecțiunea, rară la copil, se poate totuși întîlni în caz de baciloză viscerală (pulmonară sau intestinală) gravă, prin infectare cu bacilii din spută sau din materiile fecale. Sediile elective sînt : mucoasa bucală, limba, regiunea perianală. Se prezintă ca o ulcerație rotundă, ovalară sau de formă neregulată, cu marginile dezlipite, roșii-violacee, cu fundul granulos, acoperit de o secreție seropurulentă. La aproximativ 1—2 mm în afara marginilor ulcerului, se văd cîteodată niște ridicături galbene, de mărimea unei gămălii de ac (grăunțele galbene Trélat) : mici abcese miliare rezultate din tuberculi cazeificați. Uneori, se pot vedea aceste granulații și pe fundul ulcerului. Acesta este de regulă însoțit de dureri vii, accentuate de masticație în cazul localizării bucale. Ganglionii regionali sînt, de obicei, măriți de volum și dureroși, IDR la tuberculină este de obicei slab pozitivă.

3.3.1.6. TUBERCULOZA MILIARĂ A PIELII

Apare în cursul unei meningite tuberculoase sau al unei tuberculoze miliare generalizate. O răsturnare a echilibrului imunologic sub influența rujeolei. permite multiplicarea și diseminarea bacililor, putînd să provoace apariția acestei forme ca o manifestare precoce după inocularea primară a tuberculozei.

Simptomatologie. La copii, se constată adesea forme acute, prezentîndu-se ca erupții diseminate de papule sau vezicule cu conținut clar sau hemoragic, evoluînd pe un teren cu reacție negativă la tuberculină, ca urmare a absenței unui răspuns imunologic întîrziat. Există și forme cronice, cu leziuni multiple, nodulare, care se suprapun clinic și histologic lupusului miliar diseminat.

3.3.2. AFECȚIUNI TUBERCULOASE CUTANATE ATIPICE

Constituie un grup de manifestări cutanate eruptive, polimorfe, caracterizate histologic printr-un infiltrat tuberculoid, apărînd uneori în relație cu o tuberculoză activă sau veche stabilizată a bolnavului (de cele mai multe ori extrapulmonară). În leziunile cutanate ale acestor manifestări nu se găsesc în general bacili, poate datorită distrugerii lor rapide sau poate la piele ajung numai produși de metabolism ai bacilului Koch, care acționează asupra unui tegument sensibilizat. Această necunoscută nu este singura în înțelegerea mecanismului patogenic al acestor forme de tuberculoză a căror poziție, după Wilkinson, rămîne încă discutabilă ; după mulți autori, nu trebuie privite ca avînd o origine bacilară decît leziunile care răspund prompt la antibioticele antibacilare.

Lichen scrofulosorum este o erupție de mici papule superficiale dermoepidermice cu sediu de obicei perifolicular. Se observă cel mai des la copii sau la adolescenți purtători ai unui focar tuberculos torpid : adenită bacilară, scrofulodermă, lupus sau chiar tuberculoză pulmonară neevolutivă. Intradermoreacția la tuberculină făcută la bolnavii de tuberculoză poate determina, în unele cazuri, apariția de lichen *scrofulosorum* la punctul de inoculare. Același fenomen a fost semnalat și la locul de inoculare a vaccinului BCG. Lichen *scrofulosorum* este expresia unei manifestări bacilare, reactive unui tegument sensibilizat față de fracțiunea glicolipidică a bacilului Koch, el fiind absent în leziune. Antigenul ajunge la foliculii pilosebacei sau în dermul papilar pe cale hematogenă, pornind de la un focar tuberculos. Numeroase observații relatează declanșarea erupției de lichen *scrofulosorum* după o boală infecțioasă acută (rujeolă, scarlatină, gripă).

Histologic este vorba de un granulom tuberculoid perifolicular în dermul superficial, fără necroză.

Erupția de lichen *scrofulosorum* este alcătuită din două feluri de papule : papulele foliculare (fig. 3.6) (conice, de consistență fermă, de la o gămălie de ac pînă la un bob de mei, de culoare roșie-galbenă sau roz ; uneori, în centrul papulei apare o mică pustulă, alteori o mică scuamă sau chiar un dop cornos, care se subțiază progresiv devenind filiform — spinulosism) și papulele parafoliculare (situate independent de orificiile pilosebacee, de mărimea unei gămălii de ac, galbene-rozate, plane, cu suprafața lucioasă sau acoperită de o scuamă), ce se pot asocia la același individ ; ele pot rămîne izolate sau pot conflua în placarde scuamoase, de formă variabilă, dar mai des circinată. Erupția este localizată pe trunchi, în special flancuri și centură mult mai rar pe membre. Intradermoreacția la tuberculină este intens pozitivă.

Erupția se instalează lent, fără nici un simptom subiectiv. Poate dura luni sau ani și apoi dispare spontan, fără să lase nici o urmă. La copiii sub 3 ani prognosticul este mai puțin benign, dermatoza putînd fi urmată de leziuni bacilare grave (granulie sau meningită tuberculoasă).

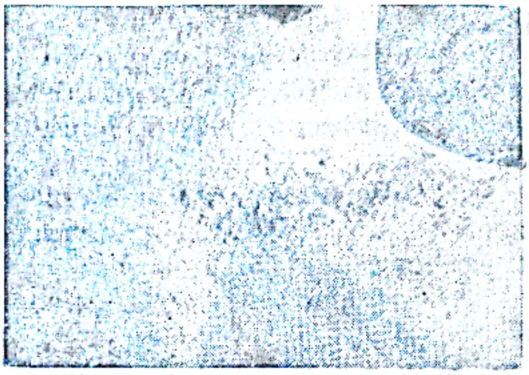


Fig. 3.6. — Lichen *scrofulosorum* cu papule foliculare grupate.

Eritemul indurat al lui Bazin și *„tuberculidele“ papulo-necrotice* sînt afecțiuni întîlnite extrem de rar la copil, fiind apanajul adolescentului și adultului tînăr.

Tratamentul tuberculozei cutanate se suprapune în linii mari peste acela al tuberculozelor extracutanate[1]. Se utilizează în consecință asocierea diferitelor tuberculostatice, conform schemelor oficiale în vigoare: Streptomicină timp de 2—3 săptămîni zilnic și Rifampicină (Sinerdol) 10 mg/kg/zi timp de 1—3 luni zilnic, cărora li se asociază HIN, de asemenea administrată zilnic 10 mg/kg/zi, timp de 1 lună, și eventual Etambutol (15—25 mg/kg/zi). După cele 1—3 luni, în raport de preferințe, diverșii autori optează pentru una din cele două variante: fie continuarea tratamentului zilnic timp de 6—12 luni în cazul lupusului tuberculos (minimum un an), fie cură intermitentă cu administrarea tri- sau bisăptămînală a dozelor (din cauza toxicității rifampicinei). La tuberculostatice se va putea asocia corticoterapia sistemică în doze medii în special în lupusul tuberculos și în manifestările tuberculoase atipice, în care poate contribui mult la scurtarea duratei tratamentului.

În cazurile cu leziuni solitare sau în număr mic (două—trei) și avînd dimensiuni reduse (cîțiva centimetri diametru) se poate recurge, dacă topografia lor o permite, la excizia chirurgicală după care tratamentul cu tuberculostatice se continuă, dar în cure mult scurtate ca durată (1—3 luni).

Profilactic se vor face investigații în mediul familial pentru depistarea eventualelor surse de contaminare. Bolnavilor cu leziuni cutanate tuberculoase pasibile de autoinoculare (lupus tuberculos, tuberculoză verucoasă, tuberculoză orificială și scrofulodermă) li se vor căuta eventuale focare de tuberculoză activă pulmonare sau cu altă localizare viscerală, iar în cazul că astfel de focare active sînt decelate ei vor fi preluați de serviciile de ftiziopediatrie.

---

[1] vezi și vol. 4, cap. 1.2.4.

3.4. VIROZELE CUTANATE

Dintre dermatozele de origine virală interesează în primul rînd acelea produse de virusuri care conțin acid dezoxiribonucleic (ADN) și acestea se divid în următoarele familii :

— *Poxviridae,* virusurile cele mai mari, pînă la 300 μ, care în afară de variolă și vaccină, determină și afecțiuni strict dermatologice : *molluscum contagiosum,* nodulii mulgătorilor și dermatita pustuloasă contagioasă (Orf) ;

— *Herpetoviridae,* de mărime mijlocie, care provoacă herpesul, zona zoster, varicela, mononucleoza infecțioasă, boala incluziilor citomegalice ;

— *Papovaviridae,* de dimensiuni mai mici, care produc verucile.

În patologia cutanată a copilului intervin mult mai puțin virusurile care conțin acid ribonucleic (ARN). Dintre acestea merită a fi amintită familia *Picornaviridae,* numit astfel după dimensiunea mică a agentului (între 15 și 35 μ) și după tipul de acid nucleic pe care îl conțin (Pico-RNA). Din această familie fac parte și enterovirusurile : virusurile poliomielitei (care nu determină decît extrem de rar și nesemnificative leziuni cutanate), virusurile Coxsackie (care provoacă herpangina și boala „mînă-picior-gură“) și virusurile ECHO (care în afară de febră, manifestări digestive și meningoencefalice, pot determina și erupții eritemato-papuloase).

3.4.1. HERPESUL

Herpesul este definit ca o erupție acută compusă din vezicule grupate în buchet pe o bază eritematoasă, putîndu-se localiza în orice punct al tegumentului, dar avînd o predilecție deosebită pentru regiunile peribucală și perinarinară și pentru organele genitale (această localizare este apanajul adultului tînăr).

Agentul cauzal, virusul herpetic *(Herpes virus hominis,* 150 microni) se poate cultiva cu ușurință pe membrana corioalantoidă a oului sau pe culturi de țesuturi (celulele HeLa, epiteliul rinichiului de maimuță), în care determină în 24 ore un efect citopatogen. Inocularea pe corneea iepurelui provoacă, după trei zile, o keratită utilă pentru diagnostic, după sacrificarea animalului, fixarea și colorarea corneei, microscopul obișnuit permițînd decelarea la nivelul acesteia a incluziilor intranucleare.

Pot fi întîlnite ambele tipuri antigenice de virus : atît tipul 1 care provoacă leziunile herpetice cu localizare cefalică (buze, nări, perioculare) sau pe partea superioară a trunchiului, cît și tipul 2 care determină mai ales leziuni perigenitale, fesiere, pe mîini și pe picioare. Organismul răspunde la infecția herpetică prin formarea de anticorpi specifici, anticorpii V *(virus bound)* și anticorpii S (solubili). Indivizii din al căror ser lipsesc anticorpii neutralizanți specifici, venind în conctact cu purtători de leziuni herpetice, pot contracta afecțiunea, contaminarea făcîndu-se prin piele sau pe cale respiratorie. Boala apărută în aceste condiţii constituie primoinfecţia herpetică. Persoanele care posedă anticorpi, care au trecut de stadiul primoinfecţiei, pot face, la intervale variabile, manifestări recurente („herpesul recidivant“) provocate de diverşi stimuli.

Simptomatologie. A) Primoinfecţia herpetică. Herpesul este foarte rar în primele trei—patru luni ale vieţii, datorită anticorpilor de origine maternă care conferă, în marea majoritate a cazurilor, rezistenţă împotriva infecţiei. După această vîrstă, odată cu dispariţia anticorpilor materni, copiii sînt susceptibili să facă infecţia, care survine cel mai des între 1 şi 5 ani, după o incubaţie de 4—7 zile de la contactul cu un purtător de herpes. În 85—98% din cazuri, după diversele statistici, primoinfecţia nu este însoţită de nici o tulburare, dar ea poate fi decelată prin cercetări imunologice, care arată apariţia de anticorpi şi în cazurile asimptomatice. Anticorpii (atît V, cît şi S) provocaţi de primoinfecţie apar în ser la cîteva zile după debutul acesteia, concentraţia lor crescînd progresiv pentru a atinge nivelul cel mai înalt după 15—20 zile. Titrul anticorpilor V rămîne egal, nemodificat în tot cursul existenţei, dar titrul anticorpilor solubili S scade înainte de apariţia unui puseu de recidivă. Examenele serologice repetate arată că la vindecarea acestuia şi anticorpii solubili au tendinţa la creştere şi la revenire la nivelul anterior. În minimum 1% din cazuri manifestarea bolii devine aparentă şi poate lua mai multe aspecte.

a) Cel mai frecvent infecţia iniţială se prezintă ca o *gingivostomatită*[1]. Aceasta survine cel mai des la copii în vîrstă de 6—7 luni pînă la 3—4 ani, deşi sînt posibile primoinfecţii şi la copii mai mari (chiar la adolescenţi şi la adulţi). Contaminarea mai multor copii în aceeaşi familie este întîlnită uneori. Afecţiunea debutează cu febră, agitaţie şi vărsături. Gingiile, bolta palatină, mucoasa jugală sînt roşii, edemaţiate, uneori sîngerînde. Pe acest fond eritemato-edematos apar numeroase vezicule, care în scurt timp se sparg şi în locul lor rămîn mici exulceraţii rotunde, înconjurate de un lizereu inflamator, carminat, uşor ridicat, asemănător aftelor banale. Halena copilului este fetidă, sialoreea este marcată, iar durerile provocate de ulceraţii împiedică alimentaţia şi chiar ingestia lichidelor. Frecvent se constată mărirea de volum a ganglionilor submaxilari, prin suprainfecţie microbiană. În unele cazuri leziunilor bucale li se asociază herpes labial sau mentonier, asociere care facilitează diagnosticul de primoinfecţie herpetică. Cu excepţia rarelor cazuri de complicaţii meningoencefalice sau de apariţie a unei pustuloze Kaposi (la copiii cu eczemă atopică), evoluţia gingivostomatitei este favorabilă, febra cedînd în cîteva zile, iar vindecarea totală survenind în 8—10 zile sau cel mult în două săptămîni.

Diagnosticul diferenţial trebuie făcut cu infecţiile streptococice (deşi după Degos autenticitatea stomatitelor cu coci trebuie privită cu rezerve, germenii izolaţi din cavitatea bucală avînd o semnificaţie redusă), cu aftele, cu stomatitele provocate de virusul Coxsackie şi cu leziunile mucoasei bucale dintr-un sindrom Lyell la care însă, se adaugă leziuni conjunctivale, genitale, de obicei şi cutanate, şi adesea o pneumonie atipică.

---

[1] vezi şi vol. 2 p. 171.

Aftoidul Pospischill și Feyrter este o gingivostomatită herpetică de primă-infecție severă în care bulele din cavitatea bucală progresînd prin periferia lor, se reunesc unele cu altele pentru a forma suprafețe erodate sau ulcerate, întinse, policiclice. Leziunile pot progresa și spre faringe și esofag. Tabloul clinic este completat cu prezența de leziuni erozive arciforme sau alungite pe față, degete și în regiunea organelor genitale. Coexistența frecventă a acestei forme de gingivostomatită cu o afecțiune infectocontagioasă de tipul varicelei, rujeolei, rubeolei, tusei convulsive sau scarlatinei ar putea explica, prin starea de anergie sau de debilitate secundară acestor boli, intensitatea leziunilor.

b) Vulvovaginita este foarte rar o manifestare a primei infecții herpetice. Mucoasa vulvară este roșie, tumefiată și acoperită în parte de plăci albe, iar pe tegumentele perigenitale se pot observa vezicule diseminate. Această localizare poate pune probleme de *diagnostic diferențial* cu difteria, mai puțin cu o dermatită de scutece.

c) Keratoconjunctivita herpetică[1] începe, după o incubație de 3—10 zile, printr-o conjunctivită localizată la un singur ochi, însoțită de edem al pleoapelor și, uneori, de vezicule adesea rapid ombilicate pe pleoape sau pe pielea din jur, precum și de adenopatie preauriculară, uneori de febră. Ulterior, veziculele pot interesa și corneea, pe care pot provoca eroziuni arborescente (ulcerul dendritic), care de obicei se vindecă fără cicatrice. În caz de atingere profundă a corneei, vederea poate fi compromisă.

d) Meningoencefalita herpetică[2] are un prognostic rezervat și poate interesa atît nou-născutul, cît și copilul mai mare. Se caracterizează prin stare generală alterată, cu febră ridicată, somnolență, crize comițiale, paralizii. La nou-născut, se poate însoți și de leziuni herpetice diseminate. La copilul mai mare, veziculele de pe piele lipsesc de obicei.

e) Herpesul neonatal[3] se întîlnește la nou-născuții contaminați în momentul nașterii de la mama purtătoare de herpes genital activ (de regulă cu virus herpetic de tip 2). Cum acest herpes al mamei poate fi expresia unei primoinfecții, evoluînd pe un teren indemn pînă atunci de contactul cu virusul herpetic tip 2, copilul se naște lipsit de anticorpi materni (nu există imunizare încrucișată cu tipul 1) și de protecția pe care i-ar conferi-o aceștia, ca și incapacitatea organismului său de a răspunde prin formarea de anticorpi proprii, explică marea gravitate a acestei septicemii herpetice. Boala se manifestă la cîteva zile după naștere prin febră sau hipotermie, hepato- și splenomegalie, cu sau fără icter, semne meningoencefalitice, hemoragii la nivelul plăgii ombilicale, hematemeză, purpură, leziuni veziculoase pe piele și eroziuni ale mucoaselor. Sfîrșitul letal poate surveni pînă la aproximativ 80% din cazuri în cîteva zile sau două—trei săptămîni; infecția herpetică poate fi provocată și de contactul cu un alt purtător de herpes în evoluție decît mama (obstetrician, personal de îngrijire). Afecțiunea este greu de diagnosticat în cazul absenței leziunilor veziculoase și erozive cutaneomucoase.

---

[1] vezi și cap. 4.8.6. ; 4.9.1.3.
[2] vezi și vol. 4, cap. 10.7.6.4.
[3] vezi și vol. 5, cap. 2.11.7.6.4.

Există și un herpes sever de primă infecție al copilului mai mare (de 8 luni la 4 ani) cu posibil sfîrșit letal, rar în Europa, survenind la copii debilitați, cu grave carențe de alimentație sau în cursul rujeolei.

f) Eczema herpeticum este o altă formă gravă a primoinfecției herpetice. Ea survine adesea prin infectarea cu virus herpetic a unor copii mici suferind de dermatită atopică sau alte dermatoze, leziunile cutanate preexistente fiind poarta de intrare a infecției, în urma contactului direct al copilului cu o persoană avînd leziuni de herpes recidivant active, localizate mai ales la față. *Eczema herpeticum* nu este exclusiv o boală a copilului mic; ea poate fi întîlnită, în condițiile arătate mai sus, și la copilul de vîrstă școlară, dacă acesta este indemn de infecția herpetică și vine în contact cu un bolnav cu herpes recidivant (cel mai frecvent prin sărut, în cazul localizării leziunilor recurente pe buze). Există și cazuri rare cînd *eczema herpeticum* nu apare ca o infecție primară, ci ca o manifestare de recidivă. *Eczema herpeticum* de primă infecție apare după o incubație de 5—10 zile cu vezicule mari, al căror conținut devine rapid purulent, localizate cel mai frecvent pe față. Veziculo-pustulele devin curînd ombilicale, semn important pentru diagnostic, și se usucă, în locul lor rămînînd cruste și eroziuni. În același timp, apar noi leziuni care urmează aceeași evoluție. Erupția este însoțită de febră (uneori aceasta apare ceva mai tîrziu), edem al feței, adenopatie submaxilară, uneori de transformarea hemoragică a conținutului vezicular sau de diseminare a acestora pe tot tegumentul.

Prognosticul este cu atît mai sever cu cît copilul este mai mic, letalitatea survenind în peste 10% din cazuri la copilul sub un an. Durata bolii este lungă, în cazurile rezolutive vindecarea survenind în cîteva săptămîni.

Eczema herpeticum este una din modalitățile etiologice ale *pustulozei (erupției) variceliforme Kaposi—Juliusberg,* al cărei alt agent cauzal poate fi și virusul vaccinal, astăzi rar întîlnit; acesta provoca, după vaccinările antivariolice, după contactul cu un alt copil vaccinat de scurt timp sau cu alți purtători de virus (veniți în contact cu animale bolnave), apariția unor leziuni cu același aspect clinic *(eczema vaccinatum)*. În afară de aceste două virusuri, în etiologia sindromului a fost invocată posibilitatea intervenției în mod excepțional și a bacilului difteric.

B) Herpesul recidivant. În marea majoritate a cazurilor, primoinfecția herpetică trece neobservată, ea nefiind urmată de nici o manifestare clinică. De altfel, la un procent foarte ridicat dintre indivizii care au fost infectați, boala poate să nu devină aparentă în tot cursul existenței lor. Cu toate acestea, virusul care a pătruns pe cale respiratorie sau cutanată rămîne în organism în tot timpul vieții în stare latentă în ganglionii rahidieni, posibil și în celulele Schwann ale nervilor senzitivi ai suprafețelor cutanate infectate inițial (Nasemann). Glandele salivare și lacrimale ar putea și ele constitui un sediu al infecției cronice. Persistența virusului provoacă apariția anticorpilor specifici, care — dacă la copiii între 6 luni și 2 ani sînt prezenți în numai 4% din cazuri — cu cît copilul este mai mare, cu atît procentul în care sînt decelați crește și el, ajungînd la 40% din cazuri la vîrsta de 14 ani (la 75—90% din adulți). Existența anticorpilor nu dă organismului o protecție suficientă împotriva unei reinfecții prin inoculare și mai ales nu poate împiedica reactivarea virusului din starea lui latentă sub influența anumitor factori, provocînd apariția de noi leziuni într-un anumit teritoriu, adesea cu același sediu.

Factorii care fac ca virusul să devină patogen țin, în general, de modificări ale metabolismului gazdei, determinate de : infecții (pneumonie, meningită cerebrospinală, gripă etc.), tulburări digestive, vaccinări, insolație, emoții, traumatisme, menstruație ; în foarte multe cazuri cauza declanșatoare a erupției nu poate fi decelată.

Clinic, herpesul recidivant se localizează cel mai des la față, interesînd cu predilecție buzele, aripile nasului, obrajii, pleoapele. Leziunea eruptivă, mult mai rar precedată de senzații de arsuri, furnicături sau prurit decît la adult, se prezintă ca o pată eritematoasă, pe care apare rapid un buchet de vezicule mari cît un bob de mei sau de linte (la copil, de obicei veziculele sînt mai mari decît la adult), cu conținut ce devine purulent prin infecție secundară. Veziculele se rup, în locul lor rămînînd eroziuni izolate sau confluente (în plăci erodate micropoliciclice) sau se usucă fiind înlocuite de o crustă brună, care cade în cîteva zile, fără a lăsa cicatrice. Durata totală este de 6—10 zile. Ganglionii corespunzători pot fi uneori măriți de volum și dureroși. Herpesul copilului se impetiginizează frecvent acoperindu-se de cruste melicerice. Complicațiile nervoase (meningoencefalita) sînt posibile, dar cu tot carecterul aparent sever (convulsii, halucinații etc.) ele au, de obicei, o evoluție favorabilă, în două—trei săptămîni.

Puseurile de herpes recidivant se repetă la intervale variabile, fie în același loc, fie la distanță de localizarea sau localizările anterioare. Există și forme fruste, greu de diagnosticat, în care afecțiunea se limitează la apariția unei plăci roșii fără vezicule vizibile. Uneori veziculele, în loc de a fi grupate în buchet, pot fi distribuite linear sau zosteriform și pentru a se putea elimina diagnosticul de zona zoster, poate fi necesară recurgerea la examene de laborator. S-a observat frecvent apariția de erupții de eritem polimorf în urmă cu aproximativ o săptămînă a unui puseu de herpes.

Tratament. Herpesul de primă infecție. Gingivostomatita se vindecă de obicei spontan, în 1—2 săptămîni. Antibioticele pe cale generală pot fi utilizate împotriva unei infecții secundare. Este recomandabilă și folosirea de imunoglobuline antiherpetice. Tratamentul local constă în atingeri cu o soluție alcoolică 0,50—1% de violet de gențiana și, la copiii mai mari, clătirea gurii cu ceai de mușețel, la care se adaugă apă oxigenată în concentrații slabe.

În *keratoconjunctivita herpetică,* se folosesc antibiotice și gammaglobuline (imunoglobuline specifice antiherpetice) administrate cît mai precoce. Corticoterapia generală și colirele cu corticoizi trebuie utilizate cu prudență și numai cu avizul oftalmologului. Utile sînt instilațiile precoce oculare, cu o soluție 0,1% de 5-iodo-2'-dioxiuridină (Idoxiuridină, Dezoxiuridin, Iduviran etc.) și aplicațiile nocturne de Iduviran gel sau, mai recent, cu topice oftalmice conținînd Acyclovir (Zovirax).

În *meningoencefalita herpetică* se administrează parenteral Dezoxiuridina; în ultimul timp se utilizează Acyclovirul în perfuzii intravenoase.

Herpesul neonatal are un prognostic foarte sever, motiv pentru care, atunci cînd gravida este purtătoare de herpes genital activ, se recomandă operația cezariană înainte de ruperea membranelor; se administrează doze mari de gammaglobuline (gammaglobuline antiherpetice) mamei și nou-născutului, zilnic 2 ml în primele 6 zile (Nasemann) și Idoxiuridină sau Acyclovir intravenos.

Herpesul recidivant. Local se folosesc: pudraje, pastă cu apă cu tetraciclină 3% și hidrocortizon 1%, atingeri cu coloranți, topice cu Idoxuridină și Acyclovir. Idoxiuridina utilizată sub formă de gel unguente sau de soluții 1% și aplicată precoce are o acțiune favorabilă scurtînd mult durata puseului și mărind intervalul dintre recidive. Unele preparate conținînd și Dimetilsulfoxid (DMSO), pentru a potența penetrabilitatea substanței active sînt contraindicate la copiii mici. Chimioterapicele antivirale de tipul derivaților biguanidici (Virustat, Flumidin) administrate pe cale generală nu au confirmat așteptările. În formele supărătoare prin frecvența recidivelor, se folosesc imunoglobuline antiherpetice (trei fiole a 2 ml lunar, 3 luni consecutiv; cure repetate după 3—4 luni de pauză) și imunostimulare activă cu: vaccin antivariolic (8—12 vaccinuri epicutane, săptămînale prin scarificare), isoprinosina, levamisol (Decaris), administrat în doze de 2,5 mg kilocorp (două zile consecutiv pe săptămînă). Toate aceste medicații par să scurteze evoluția puseurilor, să scadă intensitatea lor și să mărească intervalul dintre ele. În herpesurile recidivante pe locuri fixe s-au mai încercat (cu rezultate variabile): infiltrații locale cu novocaină sau apă distilată, fototerapie cu UV artificiale (asociate cu soluție de meladinină).

3.4.2. MOLUSCUM CONTAGIOSUM

Dermatoză frecventă la copil, este provocată de un agent viral din familia poxvirus. Se poate observa la sugari și la nou-născuți prin contagiune de la mama purtătoare de leziuni în sfera genitală.

Clinic se caracterizează prin mici tumorete, variind ca mărime de la o gămălie de ac pînă la un bob de linte (rar mai mari), globuloase sau emisferice, de culoarea pielii normale sau roz, ușor translucide, ferme, ombilicate în centru (bine vizibil la elementele mai mari). Exprimînd tumoreta puternic între unghii, iese o masă grunjoasă sau păstoasă, albicioasă, care la examenul microscopic apare formată din celule cornoase și din corpusculi ovoizi, lipsiți de nucleu („corpusculii de *molluscum*"). Sediile elective ale leziunilor sînt: fața, pleoapele, gîtul, regiunea organelor genitale. Leziunile sînt, de obicei, multiple și durează indefinit prin autoinoculări. S-au observat cazuri în care numărul lor a crescut mult în urma tratamentelor cu corticoizi (chiar în aplicație locală) sau cu imunosupresive. Uneori, tumoretele se pot inflama și pot supura, după eliminarea puroiului putînd dispărea complet.

Etiologie. Virusul *molluscum*-ului este cel mai mare dintre toate virusurile patogene, avînd un diametru în jur de 300 μ. Nu poate fi cultivat pe membrana corioalantoidiană a oului și nu a putut fi inoculat experimental la voluntari și la animale (leziuni de *molluscum* au fost observate însă la cimpanzei în grădini zoologice). Virusul *molluscum*-ului nu determină, de obicei, apariția de anticorpi specifici, fenomen explicat de microscopia electronică, care a arătat că virionii care se formează în protoplasma celulelor epidermice sînt sechestrați în corpii de incluzie care migrează spre suprafața de unde sînt eliminați. Autoinocularea este frecventă și explică multiplicitatea și perpetuarea leziunilor. Afecțiunea pare mai frecventă la copiii care frecventează bazinele de înot. Incubația este lungă, durînd de la cîteva săptămîni la cîteva luni.

Tratament. Se procedează la extirparea cu chiureta (cu sau fără anestezie locală) sau strivirea elementului cu o pensă și atingerea bazei cu tinctură de iod; diatermocoagularea, deși are avantajul de a nu fi urmată de sîngerare, poate lăsa adesea mici cicatrice. Cei tratați trebuie reexaminați periodic la 10—15 zile, pentru a fi surprinse și distruse eventualele noi leziuni autoinoculate.

3.4.3. VERUCILE

Sînt excrescențe cutanate, circumscrise, neinflamatoare, produse de un virus din grupul papovavirus, cu diametrul de 40—45 μ care se multiplică în nucleii celulelor stratului Malpighi din epiderm, provocînd hiperplazia acestui strat, cu vacuolizarea celulelor straturilor superioare și cu lungire secundară a papilelor dermice. În unele forme (verucile vulgare și cele plane) se adaugă și o îngroșare a stratului cornos.

Virusul nu poate fi cultivat, dar inocularea la om este posibilă și arată că, în general, incubația este lungă, durînd uneori mai multe luni sau chiar un an. Agenții virali ai verucilor și ai altor papiloame virale sînt identici din punct de vedere morfologic, iar unele rezultate experimentale (apariția de veruci vulgare sau plane după inocularea de filtrate de vegetații veneriene) sugerează ideea unui agent etiologic unic. Cu toate acestea, după ultimele cercetări virusurile vegetațiilor veneriene, verucilor vulgare, verucilor plantare, papiloamelor virale bucale și verucilor plantare diferă între ele din punct de vedere imunoserologic.

a) Verucile vulgare sînt mici formațiuni tumorale cutanate, neinflamatoare, dure, cu suprafața mamelonată, cenușie, hiperkeratozică, brăzdată de șanțuri adînci. Mărimea lor variază de la aceea a unei gămălii de ac pînă la aceea a unui bob de linte. Formațiunile mai vechi pot depăși diametrul de 1 cm sau se pot reuni în placarde verucoase destul de mari. Nu sînt dureroase, cu excepția acelora cu localizări periungheale și plantare (care determină și o importantă jenă funcțională). Sînt mai frecvente la copiii de vîrstă școlară și la adolescenți și foarte rare la copiii mai mici.

Se localizează obișnuit pe dosul mîinilor (degetelor) mai rar pe genunchi, palme și plante. Sînt autoinoculabile, ceea ce explică multiplicitatea lor. Contagiunea, deși slabă, este indiscutabilă și se face mai ales prin contact direct. Contactul indirect, prin ciorapi sau pantofi contaminați, sălile bazinelor de înot și acelea de gimnastică, ca și hiperhidroza picioarelor sînt factori importanți de răspîndire a verucilor plantare la copiii de vîrstă școlară ; frecvent se constată veruci periunghiale la copiii care au obiceiul să-și roadă unghiile, iar verucile plantare în zone de presiune, fapt care explică dezvoltarea acestora din urmă nu la exterior, ci în profunzimea pielii, trădîndu-se printr-un crater veruciform cu relief neregulat și prin durere la apăsare.

Evoluție. Verucile vulgare pot persista indefinit dar sînt și cazuri la care pot dispărea cu resorbție spontană, dar cel mai adesea după ce au persistat unul sau mai mulți ani.

Tratament. Magnezia calcinată 1—1,50 g pe zi, metionina 0,50—1 g pe zi, timp de mai multe săptămîni, pot da rezultate în unele cazuri. În caz de reușită succesul este probabil datorit sugestiei (care are un efect incontestabil) sau tendinței spontane la vindecare a verucilor. Local, cauterizarea verucilor vulgare prin diatermocoagulare cu anestezie locală cu xilină, constituie tratamentul de preferință. În cazul verucilor localizate la degete infiltrația cu xilină nu trebuie efectuată în inel (la baza degetului) ci local, pentru a se evita o gangrenă. Se mai pot folosi cu rezultate bune : azotul lichid sau extirparea cu cureta și aplicarea de podofilină (20%). Roentgenterapia de contact deși uneori eficace, comodă și nedureroasă, trebuie evitată în tratamentul verucilor plantare la copil, deoarece chiar aplicată corect (în această localizare) poate fi urmată uneori de radiodermite cronice.

b) Verucile plane sînt, de asemenea, foarte frecvent întîlnite în copilărie. Se prezintă ca mici papule epidermice rotund-ovalare cu diametru între 1 și 3 mm, turtite, abia reliefate, de culoare cenușie, roză sau de culoarea pielii normale. Se localizează cel mai frecvent pe față, unde pot fi foarte numeroase, mai rar pe dosul mîinii și pe degete, în care caz se pot asocia cu veruci vulgare. S-a afirmat că dezvoltarea lor este influențată de radiațiile ultraviolete de primăvară. Ca și verucile vulgare (chiar mai frecvent decît ele), pot conflua în striuri lineare pe traseul unor traumatisme (prin autoinoculare). A fost semnalată posibilitatea coexistenței verucilor plane de pe față cu papiloame ale mucoasei labiale sau laringeale.

Verucile plane pot fi tratate cu o soluție alcoolică de podofilină 20—25% (1—2 atingeri) după o prealabilă decapare cu o soluție de acid salicilic și resorcină 5%, fenol 75% în alcool de 90° sau cu ajutorul unei curete fine. Se mai utilizează crioterapia cu vîrful subțire al criocauterului, fără presiune, timp de 20—40 de secunde și diatermocoagularea blîndă. Nu se vor aplica topice cu corticoizi fluorați care favorizează diseminarea leziunilor.

3.4.4. CONDILOAMELE ACUMINATE (VEGETAȚIILE VENERIENE)

Sînt mici excrescențe papilare, roz-roșii care prin confluență dau mase tumorale conopidiforme. Ele se localizează la nivelul organelor genitale și în regiunea perianală. Se întîlnesc obișnuit la adulți, la care în majoritatea cazurilor apar prin contaminări după raport sexual și mai rar ca urmare a modificărilor biologice în sfera genitală în cursul ultimelor luni de graviditate; foarte rar apar la copilul mic (chiar și la sugar), unde se localizează cel mai des perianal, datorită, probabil, condițiilor locale de umiditate crescută cu pH modificat și de macerație consecutivă a pielii.

Tratament. În vegetațiile perianale ale copilului, cel mai bun tratament îl constituie aplicațiile de podofilină, care prin acțiunea sa citostatică inhibă proliferarea acestora, interferînd mitozele în metafază. Se folosește o soluție 20% într-un amestec de alcool și acetonă, izolîndu-se zona din jurul vegetațiilor cu o pastă cu apă; după 4 pînă la maximum 6 ore de la aplicație regiunea va fi bine spălată cu apă caldă și săpun, după care se va aplica un unguent cu antibiotice. Tratamentul se repetă la o săptămînă interval, de mai multe ori, în funcție de rezultate, dar nu mai mult de 5—6 ori (risc de toxicitate prin absorbție).

3.4.5. EPIDERMODISPLAZIA VERUCIFORMĂ A LUI LEWANDOWSKY-LUTZ

Este o afecțiune rară cu dublă etiologie; o predispoziție, eredofamilială transmisă în recesivitate, pentru o verucoză generalizată indusă de un *Human papilomavirus* în special de tipurile 3 și 5. Inițial considerată ca simplă genodermatoză, azi este unanim recunoscută prezența și rolul virusului în producerea bolii, deși el fusese bănuit și demonstrat de către autorii bolii prin auto- și heteroinoculare.

Afecțiunea debutează la aproape 50% din cazuri sub vîrsta de 15 ani, rareori la nou-născuți, cel mai frecvent în copilăria a doua. Se manifestă printr-o erupție de leziuni papuloase plate roșu-violacee și albe, sau pigmentate și scuamoase, de mărime variată (2—20 mm); acestea sînt rotunde, ovale sau cu margini ușor neregulate (policiclice), cînd confluează în mici plăci. Sînt dispuse de regulă simetric, mai ales pe trunchi, extremități (predilect pe dosul mîinilor și antebraț), frunte. Cel mai adesea, elementele papuloase sînt polimorfe la indivizi diferiți și chiar pe un același individ: proeminente de tipul verucilor vulgare pe palme și plante, plane de tipul verucilor plane (mimînd uneori lichenul plan) sau foarte plane și hipocromice sau acromice (mimînd pitiriazisul versicolor acromiant).

Evoluția este cronică, cel mai adesea indefinită; la adulți se produc malignizări într-un procent de aproximativ 20—25%.

Histologic se constată hiperkeratoză, hiperacantoză și o degenerescență cavitară a celulelor stratului malpighian, ca și în veruci, mai ales în straturile superioare, realizînd aspectul de celule sebacee sau adipoase. Studiile ultrastructurale au evidențiat particule virale în leziunile veruciforme și foarte rar în leziunile carcinomatoase.

Tratament. S-au obținut unele rezultate cu retinoizi aromatici: Etretinate (Tigason) sau prin sensibilizare și imunostimulare cu Dinitroclorbenzen (v. cap. 3.13.1).

3.4.6. MANIFESTĂRI CUTANEO-MUCOASE PRODUSE DE VIRUSURILE COXSACKIE [1]

După patogenitatea lor pentru șoarecele nou-născut și după diversitatea lor antigenică, aceste picornavirusuri, mari de aproximativ 35 μ, formează două grupuri : grupul A (mai patogen pentru șoarece, cu 24 serotipuri) și grupul B (cu 6 serotipuri). Virusurile din grupul A determină la om leziuni ale mucoasei bucale — herpangina — și manifestări cutaneo-mucoase — boala „mînă-picior-gură".

a) Herpangina este provocată de virsurile de tip 2, 3, 4, 5, 6, 8 și 10 din grupul A. Este o boală de obicei a preșcolarului, mult mai rar a copilului de vîrstă școlară sau a adolescentului. Anticorpii materni împiedică apariția bolii la sugarii foarte mici, îndeosebi la nou-născuți.

După o incubație de cîteva zile, afecțiunea debutează cu febră ridicată pînă la 40°C, însoțită sau urmată la scurt interval de disfagie, greață, vărsături, diaree, cefalee și, la sugari, convulsii. Pe amigdale, pe stîlpi și pe bolta palatină, apar 10—20 de vezicule, cît o gămălie de ac sau cel mult cît un bob de mei, înconjurate de o areolă inflamatorie, roșie. Veziculele se rup, în locul lor rămînînd ulcerații care se vindecă fără nici un tratament în 3—5 zile. În decurs de aproximativ 7 zile, febra și celelalte simptome generale retrocedează, vindecarea fiind, aproape de regulă, completă.

Pentru diagnostic, se pot folosi izolarea virusului (din cavitatea bucală sau din materiile fecale) și inocularea la șoareci nou-născuți sau examene serologice, care arată apariția anticorpilor neutralizanți la cîteva zile de la debutul bolii. *Diagnosticul diferențial* trebuie făcut cu : gingivostomatita herpetică de primă infecție, care survine în tot cursul anului (herpangina apare mai des vara și toamna), poate interesa și nou-născuții, are vezicule mai numeroase, se însoțește de adenopatie satelită dureroasă și are o evoluție mai lungă, pînă la două săptămîni.

b) Boala „mînă-picior-gură" este produsă cel mai des de virusul Coxsackie de tip A 16, mai rar fiind în cauză tipurile A 5 și A 10. Au fost descrise epidemii în Statele Unite, Australia, Anglia, țările nordice, în restul regiunilor geografice cazurile fiind mai rare, sporadice.

Afecțiunea debutează după o incubație de aproximativ o săptămînă cu febră de obicei moderată și gingivostomatită. Pe mucoasa jugală, pe bolta palatină, pe gingii și pe limbă apar vezicule mai mari și mai reduse la număr decît în herpangină și din a căror rupere rezultă ulcerații aftoide înconjurate de o bordură roșie. Pe dosul și pe fețele laterale ale degetelor de la mîini și picioare, în jurul unghiilor, pe palme și tălpi apar uneori eflorescențe papuloase urmate de vezicule de culoare cenușie, în general de formă ovalară sau lineară (formă mai neobișnuită, cu importanță pentru diagnostic). În imensa majoritate a cazurilor, boala se vindecă spontan în maximum o săptămînă. Se cunosc și cazuri, este drept foarte rare, în care evoluția este mai puțin favorabilă, în mod excepțional fiind urmate de paralizii sau chiar de sfîrșit letal, prin meningoencefalită sau miocardită.

---

[1] vezi și vol. 4, cap. 10.10.

Diagnosticul afecțiunii poate fi confirmat prin izolarea virusului din leziuni și din materiile fecale și cultivarea pe celule renale de maimuță, inocularea la șoarece și prin detectarea anticorpilor specifici în ser.

3.4.7. MANIFESTĂRI CUTANATE PRODUSE DE ECHOVIRUSURI[1]

Ca și virusurile poliomielitei și Coxsackie, sînt enterovirusuri din familia Picornaviridae. Se cunosc 33 de tipuri serologice, care provoacă stări febrile cu tulburări digestive sau semne meningoencefalice. La unele dintre aceste tipuri (6, 9, 16), la simptomele intestinale se asociază erupții veziculoase sau papuloase, uneori peteșiale, de scurtă durată.

3.4.8. AFTELE

Aftele sînt leziuni ulceroase, dureroase, recidivante, interesînd mucoasele și foarte rar și tegumentele. Ele debutează cu mici vezicule localizate pe mucoasa jugală, buze, limbă (în special marginile ei și frenul), iar la sugar adesea pe vălul palatin. Atingerea mucoaselor anogenitală și oculară și asocierea cu leziuni cutanate (aftoza Touraine) sînt excepționale la copii. Aftele recidivante bucale sînt rare în prima copilărie, incidența lor crescînd cu vîrsta.

Veziculele au o durată foarte scurtă și sînt înlocuite rapid de ulcerații rotunde sau ovalare, cu marginile tăiate drept, cu fundul de culoare gălbuie (ca a untului) înconjurate de un lizereu roșu-viu carminat; sînt foarte dureroase. Mărimea lor variază, de obicei, de la aceea a unei gămălii de ac pînă la aceea a unui bob de linte. Cu toate acestea, în cazuri foarte rare, diametrul lor poate depăși 1 cm, aftele gigante, care pot fi surse de erori de diagnostic, cînd nu coexistă cu afte banale. Elementele sînt, în general, puține la număr, 1—3, dar pot fi și numeroase, în acest caz însoțindu-se de adenopatie submaxilară și chiar febră.

Evoluția este benignă, cu vindecare în 5—10 zile fără cicatrice (cu excepția aftelor gigante, necrozante, care pot fi urmate de cicatrice retractile mutilante), dar afecțiunea recidivează frecvent în special la copilul de vîrstă școlară și la adolescent.

Etiologia aftelor este încă neelucidată. După unii autori, ele ar fi de natură virotică, dar nu sînt dovezi concludente care să confirme această ipoteză. În orice caz, ipoteticul virus filtrabil nu are nici o legătură cu agentul febrei aftoase a bovideelor. Se cunosc și cazuri familiale, care vin în sprijinul unei origini infecțioase a aftelor sau poate a unui teren moștenit, predispus pentru boală, adesea alterări ale mucoasei intestinale. Studii mai recente arată că imunitatea mediată celular împotriva streptococului 2 A și împotriva mucoasei orale a adultului este mult crescută odată cu exacerbarea leziunilor, ceea ce a condus la ipoteza de mecanism alergic autoimun, organul de șoc fiind vasele mici (ca în vascularitele alergice, inclusiv boala Behçet, din a cărui tablou clinic aftele fac parte).

---

[1] vezi și vol. 4, cap. 10.11.

Astfel apar frecvent în cursul tulburărilor digestive sau după ingerarea anumitor alimente, cum sînt salata, nucile, alunele, precum și cu ocazia infecțiilor amigdaliene.

Tratament. Tratamentul *local* — constă în atingere de cîteva ori pe zi cu acid cromic 10%, acid tricloracetic 10%, acid lactic 5%, violet de gențiană 0,50%, Romergan soluție, Xilină 1% (cu efect anestezic), suspensie cu tetraciclină 4—5% sau aplicații de pulbere aspirină. De multe ori sînt utile pulverizațiile cu o soluție de hidrocortizon 0,25% (10 fiole de 25 mg la 100 ml de infuzie de *camomilla).* Există preparate tipizate cu dermocorticoizi într-o bază orală (Kenalog în „Orabase“ sau Volon „Haftsalbe“).

Tratamentul *general* este folosit în puseurile intense și foarte dureroase cu rezultate adesea modeste sau tranzitorii ; piridoxina, lizozimul intramuscular (o fiolă de 75 mg/zi), antimalarice, antibioticele (tetraciclina), la cei imunodeficitari gammaglobulinele, corticoterapia pe cale generală cu rezultate imediate excelente, dar cu indicații numai în cazuri severe, cu importantă jenă funcțională. Se mai recomandă, cu rezultate variabile, imunoterapia stimulantă nespecifică cu vaccin antipoliomielitic, antivariolic, *Corynebacterium parvum* și mai ales levamisolul (Decaris — 2,5 mg/kg/zi — 2 zile consecutiv, săptămînal, mai multe săptămîni).

3.5. MICOZELE CUTANATE

Ciupercile patogene, în special dermatofiții și levurile, ocupă un loc deosebit în patologia cutanată a copilului, unele fiind apanajul exclusiv sau preponderent al acestuia.

Diagnosticul de laborator al dermatomicozelor. Examenul direct la microscop al perilor și scuamelor permite ușor verificarea diagnosticului clinic. Se recoltează firele de păr, scuamele sau pilitură de unghii, apoi materialul se pune pe o lamă, se adaugă 2—3 picături de potasă caustică 40%, se acoperă cu o lamelă și se încălzește ușor deasupra unei flăcări, fără a se ajunge la fierbere ; în loc de potasă caustică, se mai pot întrebuința : un amestec în părți egale de hidrat de cloral, acid lactic și fenol (clorallactofenol) sau sulfura de sodiu în soluție apoasă 10%, fără încălzire. Se pun astfel în evidență sporii și filamentele miceliene și se precizează, în perii parazitați, genul dermatofitului. Pentru precizarea speciei parazitului materialul patologic trebuie însămînțat pe medii de cultură, de preferință pe mediul Sabouraud. Adăugarea la acest mediu de cloramfenicol și de actidionă împiedică creșterea germenilor microbieni și a celor mai multe ciuperci „oportuniste“. După dezvoltarea coloniilor pe mediul Sabouraud, aprecierea speciei se face după două criterii : *a)* caracterele morfologice macroscopice ale culturilor : culoarea acestora (care poate fi galbenă, roșie, violacee, brună în funcție de prezența și calitatea pigmentului), aspectul coloniilor (glabru, pufos, gipsos), suprafața lor și raportul dintre porțiunea culturii care se ridică deasupra mediului și porțiunea cufundată în profunzimea acestuia ; *b)* caracterele microscopice ale ciupercii dezvoltate în culturi :

dimensiunile filamentelor miceliene, prezența și aspectul anumitor organe de fructificare sau absența acestora. În cazul levurilor, identificarea speciei se face după criterii morfologice în culturile obținute pe mediul PCB (compus din cartofi, morcovi, bilă) în care *Candida albicans* se diferențiază de alte specii prin prezența de clamidospori — formațiuni rotunde, mari de aproximativ 10 μ cu conținut dens, înconjurate de o membrană groasă — după formarea de filamente în ser (numai *Candida albicans* filamentează în ser în 3—4 ore) și după fermentarea zaharurilor. Inocularea la iepure este o metodă suplimentară care exclude celelalte specii, *Candida albicans* fiind singura față de care animalul este receptiv și sucombă prin septicemie în cîteva zile. În ceea ce privește patogenitatea Candidei izolate, se va avea în vedere și locul de unde a fost recoltată (prezența ei pe piele și unghii, unde nu trăiește ca saprofit, are întotdeauna o semnificație patologică, ceea ce nu este cazul pentru mucoase unde poate fi un simplu saprofit) precum și numărul coloniilor obținute (dezvoltarea a numai cîtorva colonii nu are semnificație patologică).

Alergia în dermatomicoze. Dermatofiții pot determina în organismul parazitat modificări imunobiologice, demonstrabile prin intradermoreacții cu extracte specifice din culturi. În caz de alergie față de dermatofit, testarea cutanată cu extract de ciupercă determină apariția unui răspuns de tip întîrziat. Mult mai rar răspunsul este de tip imediat, urticarian. Intradermoreacțiile sînt mai intense în formele inflamatorii și pot fi negative în formele uscate, nesupurate. Intensitatea reacției depinde și de vîrsta bolnavului, fiind nulă la sugari și crescînd progresiv către adolescență ; în cazuri rare se poate demonstra existența de anticorpi circulanți prin transferul pasiv al hipersensibilității imediate.

Tot o manifestare a alergiei o constituie și *micidele,* leziuni cutanate sterile, secundare unui focar primitiv, care apar în vecinătatea acestuia sau la distanță. În raport cu dermatomicoza în cursul căreia micidele au apărut, ele se numesc tricofitide, favide, microsporide, epidermofitide, levuride. Cele mai frecvente micide sînt tricofitidele (care la copii se întîlnesc de obicei în kerion Celsi) și levuridele. Ca aspect clinic, cel mai des se prezintă ca lichen tricofitic (papule foliculare conice dure, roz, de mărimea unei gămălii de ac, diseminate pe porțiunea superioară a trunchiului) sau ca un exantem morbiliform sau scarlatiniform, mai rar ca un eritem polimorf sau ca un eritem nodos, iar în cazul levuridelor ca papulo-vezicule și eczematide.

3.5.1. DERMATOMICOZELE PIELII PĂROASE A CAPULUI

Numite și pilomicoze, prezintă tablouri clinice diferind în raport cu specia parazitului. Acesta poate infecta numai omul, fiind exclusiv adaptat la specia umană (dermatofiți antropofili) sau poate fi contractat de la animale (dermatofiți zoofili) și din sol (dermatofiți geofili) unde unii trăiesc obișnuit în mod saprofit, dar pot deveni cîteodată infestanți pentru om, poarta de intrare fiind o leziune traumatică.

Este necesară cunoaşterea gazdei naturale a parazitului criptogamic, pentru că de aceasta depinde contagiozitatea lui, riscul de răspîndire a bolii în şcoli sau cămine fiind mult mai mare în cazul dermatofiţilor antropofili, în timp ce contaminarea directă a unui copil de la un bolnav infectat cu un dermatofit zoofil este mai puţin frecventă, epidemiile şcolare fiind rare cu acest tip de agent fungic, a cărui virulenţă scade după prima contaminare umană. Se pot observa în schimb epidemii familiale determinate de contactul cu acelaşi animal.

Parazitarea părului se produce secundar unei infecţii cutanate, ciuperca ajungînd la nivelul stratului cornos al unui folicul pilosebaceu, de unde trece în keratina firului de păr, filamentele miceliene coborînd apoi de-a lungul acestuia, pe toată porţiunea care conţine keratină, pînă aproape de bulbul pilar.

3.5.1.1. TRICOFIŢIA

Este o dermatomicoză uscată sau inflamatorie determinată de paraziţi din genul *Trichophyton*.

a) Tricofiţia uscată a pielii păroase a capului este produsă, la noi în ţară, cel mai frecvent, de *Trichophyton violaceum*, mult mai rar de *Trichophyton tonsurans (cerebriforme* sau *crateriforme)* sau de alţi tricofitoni. Este o boală, a copilului, în special a copilului de vîrstă şcolară.

Clinic, în pielea capului există numeroase plăci mici, cu diametrul de cîţiva milimetri, scuamoase, de formă rotundă sau neregulată. La examenul atent al acestor plăci, se observă — printre perii de aspect normal — un număr mai mic sau mai mare de peri scurţi (1—2 mm) de obicei cenuşii, neregulaţi. În scuamele detaşate cu pensa de la suprafaţa plăcilor, se găsesc fragmente de peri răsuciţi în Z sau V şi decoloraţi. Uneori, perii sînt rupţi chiar la emergenţa lor şi apar cu puncte negre incluse în foliculii piloşi, de aspectul comedoanelor. Dacă nu este tratată, boala persistă pînă la vîrsta de 15 şi chiar 20 de ani, cînd se vindecă în general spontan, fără să lase alopecie. Această vindecare este probabil în legătură cu creşterea cantităţii de acizi graşi din sebum.

Diagnostic. Examenul microscopic direct al perilor rupţi sau al fragmentelor de peri conţinute în grosimea scuamelor evidenţiază, în interiorul firului de păr, spori destul de mari, aşezaţi în lanţuri, care umplu complet firul de păr *(endothrix)*, aspect comparat cu acela al unui sac cu nuci.

b) Tricofiţia supurată a pielii păroase a capului (kerion Celsi). Este cel mai frecvent provocată de *Trichophyton mentagrophytes asteroides (Trichophyton gypseum)*, specie de origine animală, gazda incriminată fiind şoarecele sau şobolanul. Mai poate fi provocată de *Trichophyton verrucosum,* parazit al calului şi al viţelului, sau de *Trichophyton quinckeanum,* care are ca gazdă principală şoarecele, dar poate fi izolat şi de la şobolan, pisică, cîine, şi alte animale. Întîmplător pot întîlniţi şi alţi paraziţi *(Trichophyton violaceum* şi *Trichophyton canis).* Condiţiile epidemiologice explică relativa raritate cu care se întîlneşte afecţiunea în mediul urban, în raport cu cel rural. Ca şi tricofiţia uscată, este mai frecventă la copiii de vîrstă şcolară, mai des la băieţi.

Clinic. Copilul prezintă, în pielea capului, unul sau mai multe placarde perfect rotunde cu diametrul de 4—6 cm şi chiar mai mult proeminînd cu 5—15 mm în raport cu pielea din jur (fig. 3.7). Suprafaţa placardelor este roşie, presărată cu pustule foliculare şi cu orificii, din care, la presiune, ies picături de puroi. Perii bolnavi sînt eliminaţi spontan prin supuraţia foliculară şi, rareori, se observă la suprafaţa placardelor peri decoloraţi, care nu opun rezistenţă la tracţiune. Ganglionii retroauriculari şi suboccipitali sînt uneori măriţi de volum şi dureroşi (prin suprainfecţie). În unele cazuri, bolnavii sînt febrili. Leziuni de sensibilitate (tricofitide) se întîlnesc destul de des.

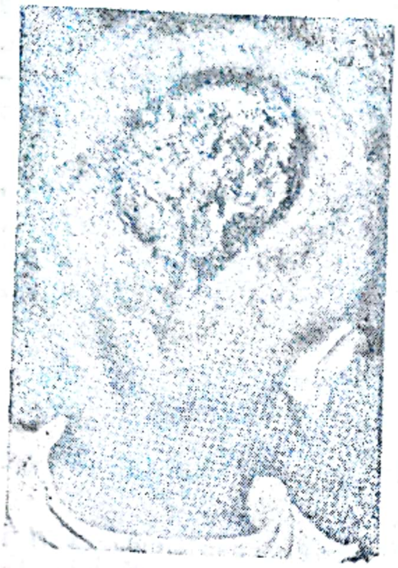


Fig. 3.7. — Kerion Celsi.

Kerionul are, în general, tendinţă la vindecare spontană prin expulzarea perilor bolnavi în decurs de cîteva luni. Procesul supurativ fiind însă profund, vindecarea este urmată de cicatrice alopecice.

Diagnostic. Pentru examenul direct, se practică recoltarea perilor de la periferia placardului. Perii parazitaţi de *Trichophyton mentagrophytes asteroides* apar înconjuraţi de un manşon de spori mici, asemănători cu aceia din microsporie, de care se deosebesc prin faptul că se separă în lanţuri atunci cînd se presează lamela cu obiectivul microscopului. Spori mici în lanţuri se văd şi în interiorul firului de păr, în care se mai constată şi filamente sinuoase. Cultura puroiului pe mediul Sabouraud este totdeauna pozitivă şi este cel mai sigur mijloc de diagnostic.

3.5.1.2. MICROSPORIA

Este o pilomicoză caracterizată prin placarde mari, majoritatea perilor parazitaţi apărînd egali rupţi la cîţiva mm de orificiul folicular (fig. 3.8). Este provocată de genul *Microsporum audouini* (parazit uman); *Microsporum canis (lanosum)* parazit zoofil, care provine de la pisică şi *Microsporum ferrugineum,* parazit antropofil, originar din Extremul Orient sînt mult mai rar în cauză. La noi în ţară, în ultimul deceniu, a crescut în mod apreciabil frecvenţa cu agentul provenit de la pisică *(Microsporum canis),* după Cojocaru, acest parazit triplîndu-şi incidenţa în ultimul timp (peste 50% din totalul pilomicozelor la copii).

Microsporia se întîlneşte mai des între 4 şi 12 ani, dar observaţiile la sugar nu sînt excepţionale. Este mai frecventă la băieţi decît la fete şi nu ar atinge copiii cu părul roşu. Contagiozitatea în microsporia determinată de *Microsporum audouinii* este mai mare decît în tricofiţie sau favus ceea ce impune o depistare precoce pentru a se evita apariţia de epidemii în colectivităţi. Contagiunea se face fie direct, fie indirect, prin obiecte de toaletă, prin şapcă, pălărie, instrumente de tuns în care sporii rămîn viabili timp îndelungat. Infectarea cu *Microsporum canis* se face cel mai des prin contactul cu o pisică parazitată.

Clinic, microsporia se prezintă ca plăci localizate în pielea capului, rotunde sau ovalare, bine delimitate, acoperite de scuame cenușii și cu perii parazitați rupți la 2—5 mm de planul pielii capului, în general la același nivel pe aceeași placă (aspect de „miriște cosită"). Plăcile sînt de obicei multiple trei sau patru și diametrul lor este de 3—4—5 cm (chiar mai mult). Perii bolnavi sînt înveliți la bază de un manșon alb constituit din spori aglomerați.

Microsporia netratată evoluează pînă la pubertate, cînd se vindecă spontan fără alopecie definitivă. Microsporia uscată a pielii capului se poate însoți și de leziuni pe pielea glabră, fie sub formă de leziuni circulare de „herpes circinat" (numai în cazurile de microsporie animală), fie ca mici plăci scuamoase.

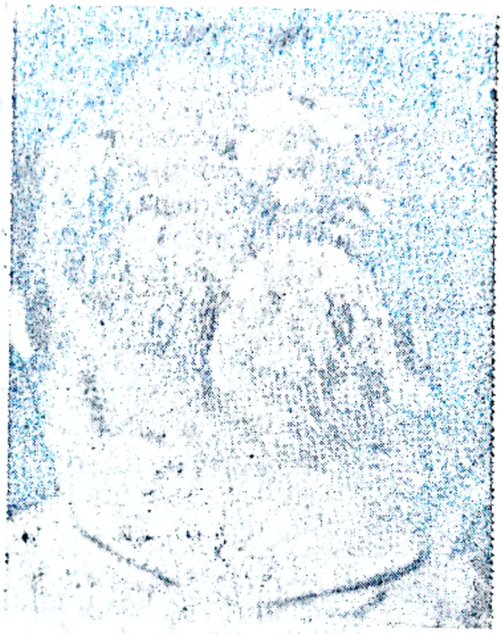


Fig. 3.8. — Microsporie.

Diagnostic. Pentru examen, se vor recolta perii rupți, scurți de cîțiva mm și înconjurați de teaca pudrată. După comparația lui Sabouraud, ei se prezintă ca o baghetă de sticlă umezită și rostogolită în nisip. Teaca părului apare la microscop ca fiind formată dintr-un mozaic de spori mici, mult mai mici decît în tricofiția uscată și așezați la întîmplare, fără dispoziție în lanțuri. Sporii sînt numai *ectothrix*, nepătrunzînd niciodată în interiorul firului de păr. În interiorul acestuia, se văd destul de greu de altfel, doar filamente miceliene septate la intervale neregulate și semănînd cu filamentele din favus. O metodă practică folosită pentru diagnosticul microsporiei este utilizarea fluorescenței : sursa de radiații este o lampă de cuarț ; razele ultraviolete vizibile sînt oprite de un ecran conținînd silicat de bariu și nichel (Wood) pe care îl traversează numai radiațiile invizibile ale spectrului (365 nm) și care, într-o cameră obscură, dau perilor microsporici o fluorescență verde strălucitoare. Folosirea lămpii Wood este simplă și extrem de utilă, în special în cazurile puțin parazitate care pot trece nediagnosticate la examenul clinic. De asemenea este utilă în diagnosticarea parazitului în urechile și ghiarele pisicii „sursă".

3.5.1.3 FAVUSUL

Este o micoză, astăzi foarte rară, a pielii capului, cu debut în copilărie și caracterizată clinic prin asocierea de discuri crustoase, galbene, cu peri decolorați cenușii și plăci cicatriceale cu alopecie definitivă. În imensa majoritate a cazurilor, este provocat de *Trichophyton schoenleini*, extrem de rar de *Trichopyton quinckeanum* (agentul patogen al favusului șoarecelui). Boala este contractată de obicei, în copilărie sau în adolescență (contaminarea adulților este foarte rară) ; nu se vindecă spontan la pubertate, ci persistă, putînd dura toată viața, fiind deosebit de rebelă la tratament. Contagiozitatea sa este mai mică decît aceea a tricofiției și microsporiei.

Clinic favusul se prezintă de obicei sub formă de plăci de aspect crustos, galbene ca sulful, rezultînd din fuzionarea unor mici discuri adîncite cupuliforme patognomonice (*godeurile favice* cu diametrul de 2—3 mm) și răspîndind un miros asemănător cu acela al urinii de șoarece. Plăcile crustoase, care iau naștere prin creșterea și coalescența godeurilor, pot acoperi largi suprafețe din pielea capului, dar în general, respectă o zonă periferică lată de aproximativ 1—2 cm. În zona interesată de procesul patologic, perii cad în mare parte. Cei care persistă sînt de lungime normală, decolorați, fără luciu, de aspectul părului de porc. Cu timpul, dacă nu se aplică nici un tratament, leziunile evoluează către cicatrice, la nivelul cărora, pielea rămîne subțire, netedă, albă sau roz, definitiv alopecică, cu excepția cîtorva peri răzleți neregulați, răsuciți.

Forme clinice : în afară de forma tipică, cu godeuri, se pot întîlni mai rar și alte forme : *favusul pitiriaziform* (semănînd cu *pitiriazis simplex* sau cu o falsă *tinea amiantacee), favusul impetiginiform* (pielea capului este acoperită de mici cruste galbene) și *favusul papiroid,* (se prezintă sub forma unei cruste subțiri ca o peliculă acoperind un epiderm roșu, umed). În cazuri extrem de rare (la copii debilitați sau handicapați psihic), favusul se poate generaliza. *Trichophyton schoenleini* poate infecta uneori și unghiile (onicomicoza favică).

Diagnostic. În firul de păr examinat la microscop (se vor recolta numai fire de păr decolorate, care sînt totdeauna parazitate) se văd filamente miceliene, care însă nu-l parazitează în întregime. Aceste filamente se divid, de obicei prin di-, tri- și tetratomie și formează grămezi de spori poliedrici care amintesc oasele tarsului. („tarsele favice"). Dacă examenul se face cu potasă caustică, se constată numeroase bule de aer de mărimi variabile aderente de păr. La lampa Wood perii parazitați apar fluorescenți.

Profilaxia micozelor pielii păroase a capului implică o depistare cît mai precoce posibilă a copiilor bolnavi în vederea izolării lor din colectivitate și aplicării tratamentului specific. Depistarea bolnavilor va fi făcută în școli, creșe și cămine, printr-un examen atent al pielii capului tuturor copiilor la intrarea lor în colectivitate, precum și prin examene periodice. Dacă se vor constata puncte izolate de descuamație în pielea capului sau modificări ale perilor, copiii vor fi îndreptați spre medicul de specialitate. În afară de examenul direct sînt necesare și însămînțări pentru a preciza specia parazitului. Copiii bolnavi trebuie scoși din colectivitate, dar spitalizarea nu este obligatorie, în special în cazul microsporiilor animale și al tricofiției supurate, cu slabă contagiozitate de la copil la copil. Șepcile, beretele, lenjeria vor fi dezinfectate prin fierbere, iar căciulile de blană — prin vapori de formol.

Tratamentul de elecție în micozele pielii păroase a capului îl constituie griseofulvina, antibiotic izolat acum aproape 40 de ani din *Penicilium griseofulvum,* dar intrat în terapeutică numai din 1959. Griseofulvina absorbită pe cale digestivă ajunge la nivelul firului de păr, în keratina căruia exercită o acțiune fungistatică, posibil prin inhibarea sintezei acizilor nucleici. Se administrează *per os* sub forma de comprimate micronizate (microcristale) de 125 mg. Posologia este de 15—20 mg/kg/zi. În raport cu vîrsta se pot da ½—1 comprimate pe zi pînă la un an, 2 comprimate pe zi între 1 și 3 ani, 3 comprimate pe zi între 3 și 6 ani, 4 comprimate pe zi între 6 și 12 ani. În unele cazuri, aceste doze pot fi la nevoie mărite; se recomandă ca doza zilnică să fie divizată în 3—4 prize, pentru a se menține o concentrație ridicată în sînge și medicația să fie administrată după mese. Este, de asemenea, indicat ca alimentația să conțină o cantitate suficientă de grăsimi care facilitează absorbția drogului la nivelul tubului digestiv; numeroase cazuri care au fost inițial considerate ca eșecuri ale acțiunii griseofulvinei s-au dovedit de fapt a fi provocate de regimuri alimentare carențate în grăsimi, fie de steatoree. Medicamentul trebuie administrat timp de 3 săptămîni în kerion, 4—6 săptămîni în tricofiție, două luni și chiar mai mult în microsporie și favus. Efectele secundare ale griseofulvinei sînt rare, fără mare gravitate și reversibile. Au fost semnalate, în cursul tratamentului, tulburări digestive (greață, diaree) atingeri renale (albuminurie), modificări ale formulei sanguine (leucopenie, anemie), erupții cutanate, dereglări ale metabolismului porfirinei însoțite de fotosensibilitate ș.a. În unele cazuri griseofulvina provoacă cefalee și, excepțional de rar, confuzie mintală. În imensa majoritate a cazurilor, efectele secundare dispar odată cu întreruperea tratamentului, care poate fi reluat fără incovenient. De mai mulți ani a fost introdus un nou antifungic ketoconazolul (Nizoral) în doze de 8—10 mg/kg/zi la copii de 6—8 ani și 5—10 mg/kg/zi la copiii peste 8 ani și adulți.

În timpul tratamentului perii bolnavi din pielea capului vor fi pe cît posibili smulși, eliminîndu-se astfel posibilitatea unei recontaminări de către paraziții încă rămași, iar pielea capului se va spăla zilnic cu apă și săpun și apoi se va badijona cu o soluție de alcool iodat și salicilat (1%) sau acid acetic 10% și se va unge cu un unguent cu clotrimazol (Canesten) 1%.

3.5.2. EPIDERMOMICOZELE PIELII GLABRE

3.5.2.1. HERPESUL CIRCINAT

Prin această denumire se înțeleg leziuni de regulă rotunde, superficiale, localizate pe pielea glabră, produse cel mai des de microsporoni animali sau de diferiți tricofitoni. Se întîlnește frecvent pe față, pe gîtul, pe mîinile copiilor atinși de micoze ale pielii capului, dar poate interesa și alte regiuni ale corpului. Se observă destul de des și la copii indemni de leziuni micotice în pielea capului. Apare sub forma de plăci perfect rotunde, de cîțiva centimetri în diametru, bine delimitate. Centrul plăcilor este de culoare roz-gălbuie, ușor scuamos sau chiar de aspect normal. Le periferie, se constată o bordură de cîțiva mm, presărată cu mici vezicule sau pustule.

Herpesul circinat este provocat de microscoroni animali de *Trichophyton violaceum, acuminatum, tonsurans* etc., precum și de tricofitoni ectotrix de origine animală. *Trichophyton schoenleini,* agentul favusului, poate de asemenea, provoca cercuri de herpes circinat pe piele glabră. Adesea epidermomicozele sînt eronat diagnosticate clinic fiind supuse unor tratamente cu dermocorticoizi care duc la mascarea lor (*tinea incognita*).

Tratament. Leziunile de herpes circinat se vindecă ușor prin badijonări cu alcool iodat și salicilat 1%, efectuate dimineața, și prin aplicarea de pomezi seara (unguent cu *Rp.* acid salicilic 1%, acid benzoic 2%; clotrimazol (Canesten) 1% unguent și soluție), iar în cazurile al căror agent este *Trichophyton rubrum*, este utilă folosirea în plus a griseofulvinei *per os* timp de 10—15 zile.

3.5.2.2. PITIRIAZISUL VERSICOLOR

Este o epidermomicoză caracterizată prin pete cafenii produsă de *Malassezia furfur (Mycrosporon furfur)*, care se poate decela în scuamele infectate cu spori și elemente miceliene scurte. Este foarte probabil ca *Malssezia furfur* și *Pityrosporum orbiculare*, care poate fi izolat de pe pielea unor indivizi fără leziuni aparente de pitiriazis versicolor, să fie două forme diferite ale aceleiași ciuperci. Trecerea la forma parazitară de *Malassezia furfur*, care s-ar traduce prin apariția de leziuni scuamoase, s-ar explica prin modificări de teren ale gazdei. Transpirația excesivă frecventă la copiii care fac sport, seboreea accentuată, malnutriția și tuberculoza sînt cunoscute de multă vreme ca fiind factori favorizanți ai pitiriazisului versicolor, iar mai recent un rol asemănător se atribuie bolii Cushing și corticoterapiei. Și excesul de pigment melanic pare a fi un element predispozant.

Este o afecțiune frecventă la adolescenți și la adulții tineri, mai rară la copil, fiind întîlnită uneori și la sugari; ea este localizată pe torace, pe abdomen, pe brațe, iar la copilul mic posibil chiar pe gît, față și pielea capului.

Erupția se caracterizează prin pete lenticulare a căror culoare variază de la galben-cenușiu la brun; la început peripilare, mai tîrziu, prin extensie, pot conflua în plăci și placarde de forme variabile, cu contururile policiclice. Suprafața lor, aparent netedă, prezintă scuame fine, care se pot pune mai bine în evidență prin raclare cu o chiuretă sau cu unghia. Pruritul este, de obicei, absent. La bolnavii care s-au expus la razele solare sau au făcut tratament cu raze ultraviolete, placardele devin albe, realizînd forma numită „pitiriazis versicolor acromic". Depigmentația de la nivelul leziunilor era explicată prin acțiunea de paravan față de radiațiile ultraviolete exercitată de scuame, dar s-a stabilit că leucodermia se datorește unui deficit de aport melanic de la melanocite la celule epidermice, printr-o keratinizare crescută, sau unui principiu activ depigmentant al parazitului (acidul azelaic) care intervine în procesul de pigmentogeneză ca inhibitor competitiv al tirozinazei.

Tratament. Badijonarea zilnică cu alcool iodat și salicilat 1% sau aplicarea zilnică a unei pomezi cu acid salicilic și acid benzoic 3% sau a unei soluții alcoolice de acid benzoic 3% sau a unei soluții alcoolice de acid salicilic și rezorcină 3%—4%, folosirea sulfului în stare născîndă cu ajutorul unei soluții de hiposulfit de sodiu 40%, după care, înainte ca prima soluție să se fi uscat complet, se badijonează cu o soluție de acid clorhidric sau de acid tartric 3%, toate aceste tipuri de tratament se fac zilnic, aproximativ 10 zile. Clotrimazolul (Canesten) se aplică zilnic în creme sau loţiuni 1%, timp de 2 săptămîni. Se mai poate folosi şi sulfura de seleniu, în suspensie (Selsun). Diferitele medicaţii vor fi aplicate obligatoriu pe întreaga suprafaţă a trunchiului membrelor superioare şi gîtului.

Oricare ar fi metoda utilizată, pentru a împiedica apariţia recidivelor, rufăria de pat şi de corp este util să fie sterilizată prin fierbere. Este recomandabil ca tratamentul să fie repetat periodic la intervale de 3—4 luni de cîteva ori şi mai ales înainte de a se expune la soare (cura heliomarină) care evidenţiază la cei netrataţi petele albe în lunile de toamnă.

3.5.2.3. EPIDERMOFIŢIA INGHINALĂ (ECZEMA MARGINATĂ HEBRA)

Este o dermatomicoză superficială a plicii genitocrurale, al cărei agent cauzal este de obicei *Epidermophyton floccosum* (denumirea veche : *Epidermophyton inguinale),* parazit strict localizat în stratul cornos al pielii şi care nu invadează firul de păr. Mai poate fi în cauză *Trichophyton rubrum.* Este foarte rară la copil, fiind o afecţiune a adolescenţei şi a vîrstei adulte la bărbaţi. Deşi contagiozitatea ei este mică, s-au descris totuşi epidemii în şcoli, la elevii mai mari. Sediul ei de elecţie este regiunea supero-internă a coapsei şi regiunea inghino-scrotală, dar extensia spre regiunile pubiană, perineală şi fese este posibilă. Se prezintă ca un placard de culoare roz, avînd la periferie o bordură festonată, largă de cîţiva milimetri, mai roşie decît restul placardului, acoperită de scuame şi uneori, presărată cu mici vezicule. Această bordură ar fi mai reliefată în cazurile determinate de *Trichophyton rubrum.* Uneori placardele devin zemuinde şi cu marginile mai puţin net limitate, datorită asocierii cu *Candida albicans,* stafilococul, colibacilul sau enterococul.

Tratamentul constă în badijonare cu alcool iodat 1% sau cu o soluţie alcoolică de fucsină *(Castellani),* aplicarea pomezii Dubreuilh sau de soluţie de Clotrimazol 1% şi apoi unguent cu Clotrimazol 1%.

3.5.2.4. EPIDERMOFIŢIA PLANTARĂ

Este o epidermomicoză localizată în spaţiile interdigitale ale picioarelor şi pe talpă. Este rară la copii, dar se întîlneşte mai des în apropierea pubertăţii odată cu accentuarea transpiraţiei picioarelor. Incidenţa maximă se observă la copii între 14 şi 17 ani (11—12%) scăzînd cu vîrsta, pentru ca la acei de vîrstă preşcolară şi şcolară incidenţa să fie de aproximativ 1—2%. Nu se constată la copiii sub 5 ani. De obicei este produsă de *Trichophyton interdigitale,* de *Trichophyton rubrum* sau de *Epidermophyton floccosum,* în unele cazuri putîndu-se constata infecţii mixte cu două dintre aceste specii. Suprainfecţiile cu levuri sau germeni microbieni sînt posibile. Hiperhidroza plantară, căldura verii, purtarea încălţămintei de sport cu talpă de cauciuc şi a ciorapilor din fibre sintetice, favorizează apariţia dermatozei. Copiii se contaminează de obicei în sălile de gimnastică, sălile de duş şi de pe solul piscinelor şi ştrandurilor.

Clinic, boala se prezintă sub mai multe forme. În *forma intertriginoasă,* leziunea este localizată în spaţiile interdigitale, în special al III-lea şi al IV-lea şi la plicile de flexiune ale degetelor, poate fi numai o discretă descuamaţie a spaţiilor interdigitale sau, în formele mai intense, o macerare a stratului cornos interdigital, dezgolind o suprafaţă, roşie, zemuindă, fisurată în fundul pliului, limitată de un guleraş albicios. *Forma veziculoasă (dishidroziformă),* interesează spaţiile interdigitale, feţele plantare ale degetelor, planta şi marginile piciorului, sub forma de placarde constituite din aglomerări de vezicule de la o gămălie de ac pînă la un bob de linte (fig. 3.9.). Sînt adesea însoţite de o erupţie dishidroziformă la mîini cu mici vezicule, răspîndite pe feţele laterale ale degetelor şi pe palme. Examenul micologic al acestor leziuni este de obicei negativ, ele fiind în marea majoritate a cazurilor de origine alergică. Unghiile de la picioare, în special de la degetul mare, sînt de multe ori infectate, constituind surse pentru recidive. *Forma hiperkeratozică* se caracterizează fie prin placarde de descuamaţie, circinate, mărginite de un guleraş cornos, fie printr-o hiperkeratoză difuză a întregii plante, adesea de diagnostic înşelător.

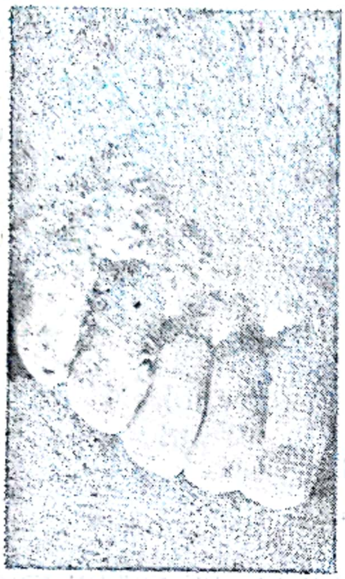


Fig. 3.9. — Epidermofiţie interdigitală a piciorului cu extindere la faţa dorsală.

Tratament. În formele uscate, superficiale, se vor face badijonări cu alcool iodat şi salicilat 1%, cu soluţie Castellani, fricţiuni cu pomadă Dubreuilh sau cu soluţie şi unguent Clotrimazol 1%. În formele acute dishidroziforme, veziculele trebuie deschise şi tăiate cu foarfeca. Administrarea griseofulvinei în cure de 10—14 zile, este un auxiliar terapeutic preţios la care se poate asocia corticoterapia utilă pentru scurtarea evoluţiei bolii. Antibioticele se vor folosi in cazurile infectate secundar cu piococi. Preventiv se va utiliza bisăptămînal pudră de talc cu acid boric 2%.

3.5.3. ONICOMICOZELE

Sînt leziunile ungheale provocate de paraziţi micotici. Ele sînt mult mai rare la copii mai ales sub 10 ani, decît la adulţi. Agenţii patogeni cei mai obişnuiţi sînt *Trichophyton rubrum, Trichophyton interdigitale, Epidermophyton floccosum,* care pot parazita numai unghiile sau, mai frecvent, să le infesteze pornind de la o micoză interdigitală. Onicomicozele sînt mai rar cauzate de agenţi ai pilomicozelor : *Trichophyton tonsurans, Trichophyton violaceum, Trichophyton schoenleini* şi *Microsporum canis.* Mult mai rar sînt în cauză ciuperci din grupul *Penicillium* şi *Aspergillus.* Dintre ciupercile levuriforme *Candida albicans* poate provoca leziuni ungheale, dar acestea sînt, de obicei, secundare unui perionixis candidozic. Trebuie remarcată o relativă frecvenţă a moniliazelor ungheale la sugari sau la copiii mici. Infecţia se produce, în aceste cazuri, de la un *muguet,* în urma suptului degetelor, sau este o consecinţă a gratajului determinat de pruritul care poate însoţi candidozele anovulvare.

Clinic, onicomicozele dermatofitice încep la marginea liberă a unghiei printr-o hiperkeratoză a acesteia. Extremitatea distală a unghiei apare îngroșată și formată dintr-un depozit cenușiu, friabil, care cu timpul se poate elimina lăsînd sub unghie o cavitate. Adesea tabla unghealǎ se rupe la nivelul marginii libere, ceea ce duce la scurtarea unghiei, sau poate fi aproape complet distrusă și unghia se reduce la patul ei, îngroșat, negricios (fig. 3.10), reacția inflamatorie periunghealǎ este aproape întotdeauna absentǎ în onicozele cu dermatofiți.

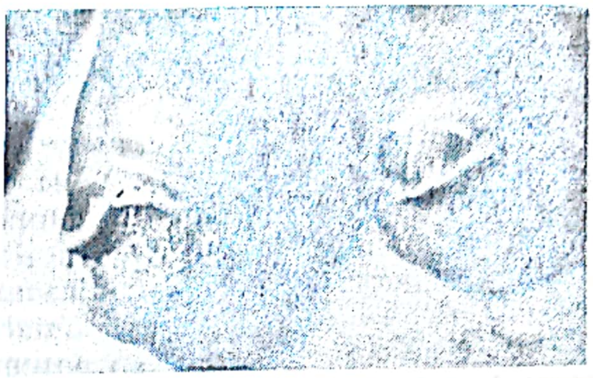


Fig. 3.10. — Onicomicoză cu dermatofiți.

Candida albicans infectează unghiile secundar, punctul de plecare fiind un perionixis inflamator al repliului periungheal. Adesea, la presiune iese o picătură de puroi de sub bureletul roșu care înconjoară unghia. Spre deosebire de onicomicozele dermatofitice în aceste cazuri atingerea unghiei începe la emergența ei sau pe părțile ei laterale. Zone albe sau gălbui apar sub tabla externă, pe care o detașează de pat și o ridică. Pe unghii iau naștere striațiuni transversale sau depresiuni mici la nivelul lunulei. Cu timpul, unghia poate lua un aspect asemănător cu acela al onicomicozelor provocate de dermatofiți.

Diagnosticul onicomicozelor necesită întotdeauna un examen de laborator. Examenul direct la microscop al unor fragmente de unghie sau a materialului de sub unghia decolorată, fie tratate cu potasă caustică, fie după metoda Achten de includere în parafină și de colorare a secțiunilor prin tehnica Hotchkiss-McManus, și care arată prezența de filamente miceliene, trebuie completat în mod obligatoriu cu însămînțarea pe medii de cultură. Numai rezultatul culturilor poate arăta dacă agentul fungic este un dermatofit sau *Candida albicans,* diferențiere foarte importantă pentru atitudinea terapeutică.

Tratamentul onicomicozelor este dificil și adesea urmat de recidive.

În onicomicozele cu dermatofiți, griseofulvina constituie tratamentul de bază. Astăzi mulți preferă Ketoconazolul (Nizoral) 0,10—0,13 mg/kg/zi timp de 6 luni în localizările la unghiile de la mîini și un an în cele de la picioare (care au o viteză de creștere mai mică), în a doua parte a tratamentului utilizîndu-se o posologie scăzută. Este însă indispensabil și un tratament local pentru vindecare. Acesta, efectuat după o prealabilă îndepărtare cu foarfeca a porțiunilor bolnave dezlipite și apoi a resturilor de unghie atinse de paraziți cu ajutorul unui ciob de sticlă prin răzuire, procedeul poate scurta administrarea griseofulvinei sau ketoconazolului la 1—2 luni. Un alt procedeu pentru îndepărtarea resturilor de unghie bolnavă cu ajutorul unor paste keratolitice în pansamente oclusive repetate de mai multe ori la interval de 48 ore (ex. sulfura de sodiu 15% într-o pastă cu apă, sau uree 40% în lanolină și apă cîte 30%). Se vor îndepărta și chiureta resturile bolnave ale unghiei, apoi se fac badijonări zilnice cu o soluție de alcool iodat și salicilat 1%, cu soluţie Castellani, sau cu o soluţie de Fenosept diluată $^{1}/_{2}$—$^{1}/_{3}$ în alcool. Seara, se va aplica o pomadă Dubreuilh (*Rp.* Acid salicilic 1 g, Acid benzoic 2 g, Vaselină 30 g) sau Clotrimazol 1%. Extirparea chirurgicală a unghiilor va fi practicată numai în cazul unghiilor cu dezlipire de peste 50% ; ea nu previne recidivele dovedindu-se adesea inutilă. Tratamentul onixisului şi perionixisului cu levuri este descris la candidoze.

3.5.4. CANDIDOZELE CUTANEO-MUCOASE

Sînt afecţiuni acute, subacute sau cronice datorite ciupercilor levuriforme din genul *Candida*.

Din genul *Candida*, cea mai importantă este specia *Candida albicans*, dar în cazuri mai rare pot fi întîlnite şi alte specii : *Candida tropicalis, Candida pseudotropicalis, Candida guillermondi, Candida krusei, Candida stellatoidea, Candida parakrusei, Candida zeylanoides.*

Candida albicans este un oaspete obişnuit al tractului digestiv, în care trăieşte ca saprofit ; de aceea în caz de izolare din gură sau din materiile fecale nu i se poate atribui un rol patologic decît în raport cu aspectul clinic şi cu numărul mare de colonii obţinute prin cultură ; cînd se dezvoltă numai cîteva colonii, acestea nu au semnificaţie patologică. Dimpotrivă, izolarea de pe piele a *Candidei albicans* este întotdeauna un semn de patogenitate, spre deosebire de alte specii de *Candida*, care pot fi simpli saprofiţi din flora cutanată normală. De asemenea, *Candida* este prezentă în urină, în sînge şi în lichidul cefalorahidian numai în condiţii patologice.

O serie întreagă de factori favorizează ieşirea tulpinilor autohtone saprofite de *Candida* din starea lor de latenţă şi exarcerbarea virulenţei lor, ceea ce se traduce prin apariţia de leziuni ale mucoaselor, ale pielii şi, în cazuri grave, de forme sistematice (localizări pulmonare, encefalomeningiene, renale). Proliferarea ciupercii levuriforme şi invadarea pielii, mucoaselor sau viscerelor este precedată, de obicei (dar nu întotdeauna) de o schimbare în morfologia agentului micotic, care trece de la forma de levură la forma filamentoasă.

Factorii mai importanţi care favorizează apariţia de infecţii candidozice la copil sînt următorii :

— *Vîrsta copilului,* care este cu atît mai predispus la îmbolnăviri cu cît este mai mic. Nou-născutul se poate îmbolnăvi de *muguet* chiar la naştere, fiind cunoscut faptul că în vaginul femeilor gravide *Candida* este mult mai frecvent întîlnită decît în afara gestaţiei (graviditatea este un factor favorizant de candidoză vaginală pentru femeia adultă). Infecţia copilului se poate face şi *in utero* pe cale transplacentară, în unele
zuri putîndu-se izola *Candida albicans* din plancentă sau din cordonul
lical. Prematurii sînt de asemenea mai receptivi. Blaschke-Helmes-
r-un studiu pe 175 de prematuri, a constatat prezenţa unei candi-
5% dintre ei ; Borderon, Drouhet şi colab. au arătat că incidenţa
lbicans la naştere este cu atît mai ridicată cu cît greutatea
este mai mică : sugarii sub 1 500 g, hrăniţi cu sonda şi
tor sînt contaminaţi în 70% din cazuri, în timp ce la cei
e 1 800 g levura se dezvoltă numai în 23% din cazuri.
prematuri, a unei distrofii sau a unei toxemii, riscul

de candidoză sistematică este mult mărit. Receptivitatea mare a nou-născuților și a prematurilor ar fi datorită, după unii autori, absenței salivei în cavitatea bucală a copiilor mici, funcționarea glandelor salivare fiind completă abia în luna a doua. Sugarii se contaminează cel mai des fie prin intermediul scutecelor sau al tetinelor insuficient sterilizate, fie de la personalul de îngrijire purtător de infecții moniliazice și ungheale. Laptele matern poate fi, mai rar, și el o sursă de infecție a sugarului.

— *Transpirația excesivă* care modifică pH-ul pielii și macerația din zona genitocrurală și fesieră favorizează apariția *intertrigo*-urilor la copiii mici.

— *Afecțiunile endocrine* pot juca și ele un rol în stimularea virulenței *Candidei albicans*. Astfel, au fost relatate ca putînd coexista cu o candidoză cutaneo-mucoasă cronică : anomaliile timice și paratiroidiene (hipoplazia ereditară a timusului, absența congenitală a timusului și a paratiroiditelor), diabetul, boala Addison, boala Cushing.

— *Folosirea de antibiotice cu spectru larg* (tetraciclina, cloromicetina, eritromicina ș.a.) și, în măsură mult mai mică, a penicilinei sau streptomicinei, este un factor favorizant cunoscut nu numai formelor cutaneomucoase, ci și formelor grave cu localizări viscerale. Pe lîngă modificarea eubiozei, antibioticele, prin distrugerea florei intestinale care intervine în sinteza între altele a vitaminei B_2, determină o hiporiboflavinoză care favorizează la rîndu-i dezvoltarea moniliazei. Antibioticele ar micșora și sinteza anticorpilor și activitatea fagocitară a leucocitelor, diminuînd puterea de apărare imunitară a organismului.

— *Unele medicamente* contribuie, de asemenea, la multiplicarea cazurilor de candidoze. Mai cunoscute pentru acest efect sînt corticoterapia generală (care acționează prin scăderea imunoglobulinelor specifice), imunosupresoarele, metronidazolul (folosit la copil împotriva *Lambliei intestinale)* și altele.

— *Rezistența gazdei* față de infecțiile moniliazice este mult diminuată în hemopatiile maligne, ceea ce explică creșterea incidenței candidozelor la copiii leucemici.

— În candidozele cutaneo-mucoase cronice, se poate constata o *deficiență a imunității celulare,* care se manifestă prin absența hipersensibilitățiii cutanate întîrziate la testarea pielii cu diferite antigene și prin absența transformării în celule blastice a limfocitelor cultivate în prezența unui antigen constituit din extract de *Candida*. Candidozele și aspergilozele pot surveni la bolnavi suferind de o afecțiune foarte rară, *boala granulomatoasă cronică* a copilăriei (descrisă în 1957 de Bridges, Berendes și Good). Ea apare în prima copilărie și se caracterizează prin infecții recurente pulmonare, adenopatii de aspect tuberculos, în regiunile cervicală și inghinală care se pot fistuliza, infecții ale pielii, hepatosplenomegalie și mai rar atingeri ale măduvei osoase. În același an Landing, studiind cazuri asemănătoare, a observat caracterul granulomatos al leziunilor și prezența în viscere de histiocite încărcate cu pigmenți lipocromi.

În prezent, se știe că boala granulomatoasă are un caracter familial, este cu mult mai frecventă la sexul masculin decît la cel feminin, se însoțește de un procentaj normal sau crescut de imunoglobuline serice și are un prognostic extrem de sever.

— S-a afirmat și existența unei legături între *modificări ale factorilor serici* și dezvoltarea candidozelor. După Caroline mărirea sensibilității la *Candida albicans* poate fi determinată de absența unui factor anticandida în ser. Acesta ar fi o transferină (siderofilină) numai parțial saturată la indivizii sănătoși, ceea ce face să nu fie prezent fier molecular liber în serul acestora. Lipsa fierului molecular liber în ser inhibă creșterea *Candidei albicans,* deoarece levura are nevoie de el pentru propriul ei metabolism. Ar fi o competiție pentru fier între transferină și parazit. Saturarea aproape totală a capacității de fixare a fierului în serul bolnavilor cu leucemie acută mieloblastică ar putea explica predispoziția acestora pentru moniliaze (Rook).

Favorizante pentru infecțiile candidozice cutaneo-mucoase și chiar septicemice sau viscerale mai sînt : o serie de afecțiuni și sindroame cu caracter eredo-familial, în care adesea există un important deficit imunitar (acrodermatita enteropatică) și stări particulare cum sînt intervențiile chirurgicale, în special chirurgia cardiacă ș.a.

A) *Candidozele cutanate.* *a)* *Intertrigo-ul candidozic.* Moniliaza este relativ frecventă la sugar, în special la cei bolnavi de enterită cu scaune diareice. La nou-născut, infecția poate fi consecința unei contaminări în momentul expulziei, procentajul gravidelor cu vulvovaginite cu levuri fiind destul de ridicat. În majoritatea cazurilor, leziunile se întîlnesc în regiunea anogenitală în care dejecțiile, macerînd pielea, creează condiții locale favorizante pentru dezvoltarea infecției.

Clinic, se prezintă sub forma de placarde roșii, uscate, adesea acoperite, de un depozit albicios, cu margini festonate, limitate de un guleraș cornos. Mai rar, leziunile sînt roșii-vii, veziculoase, zemuinde. În unele cazuri dermatoza se poate întinde și la alte plici, mai ales la sugarii supraalimentați, cu greutate mult crescută peste media normală. În jurul placardelor adesea apar leziuni papuloase sau papulo-veziculoase sau zemuinde prin autoinoculare.

b) Candidozele cutanate generalizate se întîlnesc la sugari, în special la distrofici. Se pot deosebi clinic două aspecte, respectiv două forme : una *uscată* care se prezintă prin placarde eritemo-scuamoase diseminate pe întreg corpul și o formă *umedă* în care este vorba de plăci eritemato-veziculoase zemuinde, intricate cu zone eritemato-scuamoase, pe alocuri, în funcție de vechimea leziunilor și a topografiei lor. Prin evoluția afecțiunii netratate la timp și pe fondul probabil al unui deficit imunitar, leziunile izolate pot conflua ajungîndu-se la o veritabilă eritrodermie candidozică a sugarului, adesea greu de diferențiat de eritrodermia sau boala lui Leiner-Moussous în ale cărei leziuni însă nu se găsesc levuri. Unii autori admit și posibilitatea unei eritrodermii candidozice a sugarului cu evoluție de la început spre generalizare avînd ca punct de plecare o candidoză intertriginoasă, inghinogenitală sau interfesieră, apărînd la copiii hrăniți artificial sau debilitați, adesea după administrarea de antibiotice, în primele săptămîni și luni de la naștere. Se asociază nu rareori cu mărgăritărelul mucoasei bucale. Din punct de vedere patogenic s-a invocat și un mecanism de sensibilizare în cazul unui focar candidozic (ex. *intertrigo)* avînd ca urmare apariția unor leziuni eritemato-scuamoase sau zemuinde „secundare“ inițial sterile, în vecinătatea și la distanță de focarul primar intertriginos, care ulterior se pot popula și ele cu candida.

c) Candidoze cutaneo-mucoase cronice sînt mai ales apanajul copiilor cu deficit imunitar congenital (adesea în cadrul unor sindroame eredo-familiale) sau dobîndit (tulburări nutriționale endocrine etc.). Au o evoluție cronică fiind rezistente la tratamente sau recidivante uneori cu prognostic rezervat. Între aceste candidoze cronice, relativ rare, sînt de reținut :

— Sindromul de candidoză endocrină, atribuit lui Lever, care asociată manifestări candidozice ale mucoasei bucale și ungheale cu tulburări endocrine (hipotiroidism, insuficiență gonadică, diabet ș.a.).

— Granulomul candidozic, descris de Joulia și Le Coulant (1939) și ulterior de Hauser și Rothman (1950), debutează în primii ani ai vieții (rar sub un an sau peste 10 ani), dar evoluția cronică poate continua uneori pînă la vîrsta adultă. *Clinic* primele leziuni apar la nivelul mucoasei bucale (mărgăritărel) prinzînd și semimucoasa buzelor și comisurile. Ulterior sau (posibil) concomitent, apar și leziuni cutanate limitate uzual la unele regiuni cum sînt : pielea capului, față, nas, mai rar în alte regiuni. Aspectul lor este papilomatos sau nodular, uneori vegetant cu proeminențe acoperite de cruste galben-brune sau groase, cornoase. Îndepărtarea acestora lasă eroziuni umede și sîngerînde. Leziunile crustoase din pielea capului aglutinează perii în spicuri, pliurile genitocrurale sînt sediul unor placarde intertriginoase. Leziunile ungheale și periungheale sînt constante, constînd în îngroșarea plăcii ungheale *(pachionichie)*, uneori puternic deformate, monstruoase și friabile. Caracterul morfoclinic, dar mai ales persistența și rezistența la tratamente a leziunilor, demonstrează nu atît virulența parazitului, cît implicarea unor factori de fond predispozant și de întreținere ; este vorba de alterări ale reactivității imune celulare, respectiv în sistemul limfocitelor T. Se constată dealtminteri frecvent asocierea granulomului candidozic unor sindroame ce interesează timusul (ex. sindromul Di George) sau la copii cu agammaglobulinemie de tip elvețian.

Examenul histopatologic al leziunilor papilomatoase vegetante arată o papilomatoză cu un epiderm îngroșat hiperkeratozic cu parakeratoză și acantoză ; în derm se constată un granulom inflamator cu mononucleare și polinucleare. Colorația PAS evidențiază filamente miceliene. Însămînțările din leziunile cutanate, mucoase și ungheale prilejuiesc dezvoltarea constantă a numeroase colonii de Candida pe mediile de cultură.

Prognosticul, sever pînă la descoperirea unor medicații cu administrare sistematică, a fost mult ameliorat odată cu intrarea acestora în terapia curentă a candidozelor cronice și viscerale sau septicemice.

B. Candidozele mucoaselor. *a) Mărgăritărel (muguet):* vezi vol. 2, pag. 171 și vol. 5, cap. 2.11.7.17.

b) Zăbăluța. Zăbăluța sau perleșul este o fisură superficială dureroasă, la comisura labială, unilaterală sau bilaterală, cel mai des cauzată de un streptococ (vezi și cap. 3.2.15), dar care poate fi produsă și de o levură și, în acest caz, fisura în loc să fie acoperită de o crustă melicerică este acoperită de un exsudat albicios gros. Uneori se asociază cu un *muguet*. La copiii distrofici, la cei cu deficit imunitar congenital sau dobîndit (mai ales după corticoterapie prelungită) candidozele mucoaselor (în special bucală) pot reprezenta punctul de plecare al unei candidoze viscerale.

c) *Vulvovaginitele candidozice*[1]. Sînt mult mai rare la fetițe decît la femeile adulte, fiind întîlnite mai des la fetițele cu pubertate precoce. *Clinic*, se manifestă prin roșeață și tumefiere a mucoasei vulvare, care poate fi acoperită de depozite cremoase, gălbui. De obicei, sînt însoțite de prurit mai mult sau mai puțin intens. Extinderea la plicile inghinovulvare, la fețele interne ale rădăcinii coapselor sînt posibile.

Pentru *profilaxia candidozelor* se vor steriliza tetinele și scutecele, care se vor schimba cît mai des, iar la personalul de îngrijire se vor controla cu atenție unghiile de la mîini, spre a se evita o posibilă contaminare de la onixisuri și perionixisuri candidozice. Se vor evita abuzurile de antibiotice și în cazul folosirii lor pe o durată lungă se vor administra, pe lîngă complexul B, floră lactică (iaurt) și Stamicin. Dispepsiile intestinale cronice vor fi combătute prin derivați oxichinoleinici (Saprosan).

Tratamentul general este indicat în special în formele întinse, cronice, rebele la tratament local, și în granulomul candidozic, de asemenea în cazuri cu diseminări viscerale. Se pot utiliza :

— Nistatin (Stamicin, Mycostatin) antibiotic cu acțiune fungistatică și fungicidă aproape electivă asupra ciupercilor levuriforme, produs de *Streptomyces noursei*. Din punct de vedere chimic face parte din grupul polienilor, fiind un tetraen. Toxicitatea lui este practic inexistentă, deoarece resorbția prin mucoasa intestinală este infimă, medicația eliminîndu-se aproape în întregime prin materiile fecale ; este puțin eficace chiar în doze mari (care pot da unele fenomene de intoleranță). Dozele recomandate variază, după autori, pentru sugari, între 500 000 și 1 000 000 UI pe zi (1—2 drajeuri), iar la copiii mai mari se administrează 1 000 000—3 000 000 UI pe zi (2—6 drajeuri) în 3—4 prize după mese. La nevoie aceste doze pot fi mărite. După Achten posologia după greutate ar fi de 200 000 UI/kg/zi. Administrarea nistatinei în moniliazele generalizate, deși nu poate influența leziunile cutanate sau viscerale, dată fiind lipsa de resorbție a antibioticului, poate găsi o justificare în încercarea de a steriliza tubul digestiv, care constituie un important rezervor pentru diseminarea *Candidei* pe cale hematogenă.

— Amfotericina B (Fungisone) este un antibiotic activ în candidozele viscerale și în granulomul moniliazic, pentru care constituie o indicație majoră. Face parte de asemenea dintre polieni, fiind un heptaen conjugat, extras dintr-un actinomicet, *Streptomyces nodosus*. Are o acțiune fungistatică și fungicidă față de *Candida albicans*. Produsul comercial este livrat sub formă de pulbere liofilizată (sarea de sodiu a amfotericinei B), în flacoane de 50 mg, care se dizolvă extemporaneu în soluție de glucoză 5% (se va evita serul fiziologic, în care precipită) și se administrează intravenos, de preferință în perfuzii lente durînd 6—8 ore. Prima perfuzie se va face cu 0,1 mg/kg, doza necesară fiind dizolvată în 500 ml ser glucozat 5%. În zilele următoare, se va trece progresiv la 0,2 mg — 0,3 mg — 0,4 mg/kg/zi pînă la 1 mg/kg/zi. Numai primele trei sau patru perfuzii se fac zilnic : odată cu mărirea dozei, tratamentul va fi administrat la 2 zile. Durata tratamentului este de 4—10 săptămîni. Amfotericina este relativ toxică, putînd provoca reacții adverse (febră, frison, cefalee, convulsii, vărsături, colaps și mai ales atingeri renale). Aceste fenomene sînt mai ușoare la copil decît la adulți și se pot atenua după mai multe perfuzii. Folosirea antihistaminicelor și corticoterapiei poate fi utilă pentru diminuarea reacțiilor adverse. Și toleranța locală-venoasă este mediocră, la locul perfuziei observîndu-se adesea flebite Trebuie însă menționat că vindecările nu sînt întotdeauna definitive și că recidivele se observă destul de frecvent.

---

[1] vezi și vol. 3, pag. 463.

Unii autori au semnalat, în unele cazuri, rezultate bune în candidozele cronice cutaneo-mucoase, administrînd Amfotericina B *per os* în doza de 50—100 mg/kg/zi.

— 5-Florocitozin (Ancotil - Roche), produs activ față de ciupercile levuriforme, este o fluoropirimidină, cu formula apropiată de aceea a 5-fluorouracilului. Medicația se administrează de la 100 mg pînă la 200 mg/kg/zi, în funcție de localizarea și gravitatea infecției, septicemia necesitînd doze mari. Doza zilnică trebuie repartizată în 4 prize, la intervale regulate, semiviața produsului fiind de 4—8 ore. 5-Florocitozina, după datele din literatură, dă rezultate foarte bune în candidozele septicemice și viscerale (renale, pulmonare, meningeale și peritoneale). În ceea ce privește granulomul candidozic, rezultatele sînt mai puțin concludente.

— Clotrimazol (Canesten, Lotrimin) este un produs chimic de sinteză, derivat al imidazolului, cu acțiune anticandidozică remarcabilă. După unii autori, produsul s-ar fi arătat util în candidozele viscerale și granulomul candidozic, administrat pe cale bucală, în doza de 50—100 mg/kg/zi, divizată în patru prize, la 6 ore. Medicația poate provoca tulburări gastrointestinale, psihice (halucinații) și polakiurie.

— Ketoconazol (Nizoral), în tablete de 200 mg, este astăzi medicația de elecție cu administrare sistemică, avînd un spectru larg de acțiune asupra diferitelor specii de Candida și dermatofiții ; posologia este de 10—13 mg/kg/zi la copilul între 5 și 8 ani și cîte 5—10 mg/kg/zi la cei peste 8 ani. Efectele secundare sînt minime (uneori grețuri, vărsături, dureri abdominale).

— Imunoterapia specifică, cu extracte antigenice glucidolipidice de levură, este indcată în granulomul candidozic. Extractul de levură se administrează în doze progresive de 0,1—0,2 și 0,3 ml, subcutanat, la două zile. Asocierea tratamentului imunologic la antibioticele antifungice potențează acțiunea curativă a acestora și previne recidivele.

Pentru remedierea deficienței imunității celulare constatate în candidozele cutaneo-mucoase cronice, unii autori au încercat un tratament factorul de transfer dializabil preparat din leucocite provenite de la donatori sensibilizați la candidină. Mai pot fi utilizate mijloace de imunizare nespecifică : vaccin de *Corynebacterium parvum*, levamisol (Decaris) ș.a.

Tratamentul local. În candidoza bucală se practică : aplicarea nistatinei (Stamicin) sub formă de suspensie, produs tipizat sau după formula : *Rp.* Stamicin 100 000 UI/g de excipient (glicerină) : în intertrigo-uri se va începe întotdeuna după prealabila ștergere cu o soluție slabă de acid boric, cu o pastă cu apă conținînd Stamicin 100 000 UI/g și hidrocortizon 1%, eventual și cu antibiotic (*Rp.* Talc, Oxid Zn, Glicerină aa 10 g, Neomicină 0,25 g, Hidrocortizon 0,50 g, Stamicin 10 drajeuri fin pulverizate, Apă *q.s.*, pentru o pastă moale). Subliniem asupra proastei toleranțe a unguentelor (Nidoflor, Clotrimazol, Econazol, Miconazol, Pimafucin) în fazele recente zemuinde ; ele vor putea fi aplicate abia după ce leziunile au devenit uscate și atenuate în intensitate. Preventiv se vor putea face ștergeri cu Clotrimazol soluție, fenilborat de mercur (Fenosept) diluat cu apă 1/3 — 1/5 la 2 și apoi la 3 zile. Onicomicoza și perionixisul cu *Candida* : după ce unghia va fi tăiată îndepărtîndu-se porțiunile decolate de pat, va fi răzuită cu fragmentul de sticlă (vezi onicomicoze cu dermatofiți) apoi atinsă cu o soluție Castellani (care se găsește preparat în farmacii și sub denumirea de Streptomicozan) sau violet gențiană 1%, iar în timpul nopții se va aplica preferabil în pansament ocluziv, o pomadă cu Stamicin (100 000 UI/g de excipient) la care se pot adăuga cîteva picături de Fenosept și hidrocortizon 1%, unguente cu derivați imidazolici (Clotrimazol, Econazol, Miconazol, Bilonazol), Pimafucin sau Amfotericin (Ancotyl). În formele rebele la tratamentele locale și recidivante se poate asocia și un tratament sistemic cu Ketoconazol (Nizoral) timp de mai multe luni.

În granulomul candidozic, în afară de tratamentul general, se vor decapa crustele prin aplicarea de comprese și de unguente de tipul pomezii Dubreuilh (cap. 3.1.5). După îndepărtarea crustelor, se pot folosi pomezi cu Stamicin (100 000 UI pe gram de excipient) sau cu Amfotericină B 2%, sau un unguent cu 5-fluorocitozin 10%.

La perleșul candidozic se fac atingeri o dată la 2 zile cu o soluție de nitrat de argint 0,50% sau 1% și se aplică de cîteva ori pe zi paste sau unguente cu Stamicin, la care se poate asocia și hidrocortizon.

În vulvovaginitele candidozice, Stamicin este medicația cea mai utilizată : se administrează cu bastonașe conținînd 50 000 UI, introduse prin orificiul himenal (*Rp.* Stamicin 1 drajeu pulv. ; Butyr cacao *q.s.*, de divizat în 10 bastonașe) sau o suspensie de nistatin (100 000 UI/ml) în ser fiziologic, o suspensie de Pimafucin 2,5% sau o soluție de Fenosept diluat cu apă 1/10.

3.6. DERMATOZELE PRODUSE DE PARAZIȚI ANIMALI

În general, reacțiile cutanate ale copilului față de acțiunea diferiților paraziți de origine animală sînt asemănătoare celor observate la adult. Leziunile de la locul înțepăturilor sînt însă ceva mai intense, copilul manifestînd o mai mare sensibilitate față de substanțele veninoase iritante elaborate de paraziți (leziuni papuloase mai voluminoase, adesea bule), iar erupțiile de sensibilitate generalizate sînt mai zgomotoase, mai pruriginoase, îmbrăcînd aspectul de *prurigo strofulus*, numit *prurigo* parazitar, care la copii își merită sinonimul de „lichen urticarian“ al unor autori. Ele se datoresc unui mecanism alergic, cu formare de anticorpi specifici față de antigenii parazitari conținuți în special în saliva și veninul inoculat prin înțepături.

3.6.1. PEDICULOZA CAPULUI

Este mai frecventă la copil ca la adult, fiind întîlnită mai des la fetițe decît la băieți ; incidența crescută la cele dintîi este favorizată de părul mai mare ; o frecvență mai mare se observă la copiii cu tulburări psihice.

Simptomatologia constă inițial în prurit intens, localizat în regiunea occipitală și ceafă, primul semn care atrage atenția, el diminuind în restul pielii capului și regiunea retroauriculară. Leziunile de *prurigo* apărute la locul înțepăturilor sînt repede decapate prin scărpinat, ducînd la formarea de cruste ; intensitatea pruritului și scărpinatul determină în mod apoape constant complicarea leziunilor cu un *impetigo* crustos, care aglutinează perii în smocuri ; tot atît de constant și precoce sînt prinși ganglionii cervicali și retromastoidieni. În cazurile cu evoluție mai prelungită, apar, ca urmare a unui proces de sensibilizare microbiană, leziuni de eczematide și eczemă, ca și posibile glomerulonefrite. Uneori leziunile de *impetigo* se pot disemina din aproape în aproape și la distanță de focarul primar.

Diagnosticul se face ușor, căutîndu-se atent parazitul mobil și ouăle acestuia *(lindini)*, aderente de peri la diferite înălțimi de la emergență. Cu ajutorul lămpii Wood se pune ușor în evidență fluorescența capsulei ouălor. Evocator (cvasipatognomonic chiar) pentru pediculoza pielii capului la fetițe de vîrstă școlară este pruritul cu intensitate crescută la nivelul cefei căruia i se asociază precoce impetiginizarea.

Tratament. În cazurile complicate cu *impetigo,* este indicată administrarea unui antibiotic pe cale generală. Tratamentul local începe prin spălarea energică cu săpun (tunsul scurt al părului este indicat, dar nu obligatoriu) după care se fac oncțiuni cu pomezi conținînd xilol, cîte 1 picătură pe gram de excipient, lăsîndu-se pe loc 24—48 ore, după care se spală din nou cu apă și săpun. Alte paraziticide utilizate sînt HCC (Hexaclorciclohexanul) în concentrații de 3—5% în unguente sau suspensii în ulei de floarea-soarelui ; în formele necomplicate cu *impetigo* aceste substanțe se mai pot utiliza în aceleași concentrații în pudre de talc. Se face o singură aplicație sub bonetă, după care se piaptănă cu un pieptene des. Pentru detașarea ouălor se utilizează loțiuni cu acid acetic (5—10%) sau oțet ușor diluat, călduț. Se repetă operația după 8 zile.

3.6.2. PEDICULOZA CORPULUI

Este mult mai rară decît aceea a capului și este mai rară la copii decît la adult. Se întîlnește la copiii cu proastă igienă corporală sau în familii ce trăiesc în promiscuitate, nomazi etc. Copilul reacționează, de obicei, prin papule urticariene sau papulo-vezicule de tipul *prurigo*-ului foarte pruriginoase ; scărpinatul provoacă leziuni de excoriație lineare caracteristice, avînd o topografie electivă : umeri, gît, regiunea superioară dintre umeri și cea lombară. Spre deosebire de adult, pigmentația regiunilor afectate este rar întîlnită și discretă. *Tratamentul* este simplu, constînd în pudraje ale corpului dar și al lenjeriei de corp și de pat (care se schimbă zilnic fierbîndu-se și călcîndu-se cu fierul fierbinte) cu pulberi de talc conținînd Hexaclorciclohexan 3—5%. Pudrajul se prelungește cîteva zile.

3.6.3. FTIRIAZA PUBIANĂ

Este foarte rară la copii, întîlnindu-se la cei de vîrstă școlară, în perioada pubertară. La copilul mai mic, este excepțională, localizîndu-se la pielea capului și la nivelul genelor, unde poate provoca o blefarită ciliară și de unde paraziții sînt foarte greu de îndepărtat mecanic : infestarea se face de la perii de pe sîn ai mamei.

Tratament. Se încearcă scoaterea paraziților cu o pensă fină, la nevoie sub narcoză, sau/și se va aplica un unguent cu oxid galben de mercur 2—3%, cu xilol 1 g pe gram de excipient sau Hexaclorciclohexan 1%.

3.6.4. SCABIA

Este o dermatoză parazitară, produsă de un artropod din clasa arahnidelor, specia *Sarcoptes scabie,* varietatea *S. hominis.*

Etiopatogenie. Scabia se transmite, de obicei, prin contact direct în cursul nopții, de cele mai multe ori fiind vorba de o contagiune familială. Se întîlnește la copilul de toate vîrstele chiar la sugar, cel mai frecvent fiind atins copilul de vîrstă școlară, la care contagiunea este favorizată de condițiile de viață și activitatea în comun (școală, cămine, internate etc.).

La copil, mult mai frecvent ca la adult, scabia poate fi mascată de o piodermită ce complică secundar prin scărpinat. Astăzi se vorbește și de *scabia incognita,* mascată de aplicații repetate de unguente cu corticosteroizi, ca urmare a unui diagnostic eronat ; acestea conduc la modificarea leziunilor, estompînd particularitățile caracteristice bolii. În felul acesta, afecțiunea se temporizează, constituind motiv de răspîndire la tot mai mulți contacți în familie (posibil și în afara acesteia).

Cît privește existența unor indivizi cu imunitate pretins naturală, ea este discutabilă ; aceasta implică noțiunea de purtători indemni (refractari), de unde necesitatea tratamentului simultan la toți membrii familiei și a celor ce locuiesc împreună cu bolnavul, chiar în absența oricărei manifestări clinice.

Este de remarcat că, mai mult decît în alte parazitoze cutanate, sarcoptul, prin intermediul substanțelor conținute în salivă și dejecții (excremente) dotate cu importante proprietăți antigenice alergizante, provoacă o sensibilizare care se instalează precoce și în mod aproape obligatoriu. Mai mult, această hipersensibilitate induce o sensibilizare și față de alți antigeni microbieni și chimici ; bolnavii cu scabie fac mult mai ușor (aproape constant) dermită de contact la sulful conținut în topicele utilizate pentru tratament, decît subiecții la care preparatele sulfurate sînt aplicate pentru alte afecțiuni. Unii autori au obținut frecvent reacții pozitive la extracte de acarieni, la bolnavi purtători a unei scabii de cel puțin 3 luni.

Simptomatologie. După o incubație, ce variază între 3 și 4 zile pînă la 2—3 săptămîni (în funcție de anotimp, climă și alte condiții de mediu), boala își face debutul prin prurit cu exacerbare vesperală și nocturnă, însoțind leziunile de *prurigo* parazitar.

Aspectul leziunilor cutanate prezintă un oarecare polimorfism, diferențiindu-se la un examen atent 3 tipuri de elemente : șanțul acarian (un caracter de specificitate absolută), veziculele „perlate“ emisferice (cu specificitate relativă), leziuni de *prurigo* (papulovezicule fără particularități deosebite) și excoriații (datorită scărpinatului, mult mai frecvente la copilul mic care se scarpină aproape în permanență).

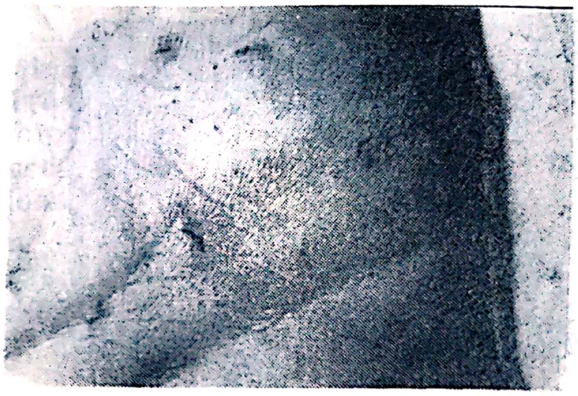


Fig. 3.11. — Șanțuri acariene la nivelul palmei.

Topografia clasică a leziunilor de scabie (astăzi mai puțin respectată) este caracteristică la copil : fețele laterale ale degetelor, fața anterioară a articulației pumnului, fese, centură, axială, perigenital, coate și genunchi (frecvent în aceste regiuni leziunile sînt impetiginizate și acoperite de cruste) ; o localizare cvasipatognomonică și de mare valoare diagnostică, prin constanța ei, o reprezintă teaca penisului și glandul. La copiii sub 2 ani, leziunile se întîlnesc și în palme și plante, față de pielea capului.

Șanțul acarian (fig. 3.11) care adăpostește și parazitul în timpul zilei, se prezintă sub forma unei ridicături filiforme, de 0,5 mm diametru, dreaptă sau sinuoasă lungă de 3—10 mm ; uneori șanțurile prezintă la unul din capete o mică proeminență : „eminența acariană“ (sediul femelei) ; șanțul acarian se întîlnește numai la nivelul extremităților membrelor, inclusiv la nivelul penisului. Veziculele perlate sînt leziuni de hipersensibilitate și se datoresc înțepăturilor parazitului, localizîndu-se preferențial la nivelul fețelor laterale ale degetelor. Leziunile papuloase și papulo-veziculoase („*prurigo*-ul scabios“) sînt leziuni de hipersensibilitate, ce apar după contactul cu parazitul (ce se deplasează în timpul nopții pe piele) și cu produsele elaborate de el ; ele se asociază cu leziuni de scărpinat și se localizează în teritoriile amintite, pe care le depășește adesea cu mult, putîndu-se generaliza în unele cazuri mai vechi.

Destul de frecvent, alături de leziunile descrise, mai pot fi observate leziuni nodulare mai voluminoase cu diametrul de 0,5—1 cm, infiltrate parțial, fiind îngropate în piele, parțial bombînd ușor la suprafața acesteia în număr relativ redus — între 5 și 20. De volumul unui bob de piper pînă la acela al unui bob de mazăre, uneori și mai mari, nodulii apar localizați electiv în jurul axilelor (fig. 3.12) și regiunile perigenitală, superioară a coapselor și fesieră. Sînt foarte pruriginoase. Sînt leziuni constituite dintr-un infiltrat granulomatos, conținînd și celule gigante, dar fără paraziți sau resturi de paraziți ; datorită topografiei lor mai profunde, nu cedează la tratamentele uzuale.

La copil, se întîlnește (mai rar) o formă particulară, dar severă, a bolii : „scabia norvegiană“. Apare, de obicei, la copii cu deficit intelectual, prost nutriți (carențați în special în vitamina A), la copii care au fost supuși unui tratament prelungit cu imunosupresive (leucemici) sau la diabetici. Deși este vorba de același parazit ca al scabiei comune, aspectul clinic al leziunilor diferă : placarde eritematos-scuamoase, și mai ales, erozive, acoperite de cruste foarte groase și uscate, aproape cornoase afectînd extremitățile (mîini, picioare, coaste, uneori fața și pielea capului). Sub aceste cruste, parazitul pululează în cantități foarte mari, sub forma de mici puncte albe-gri vizibile și cu ochiul liber. Unghiile prezintă îngroșări importante, însoțindu-se de o hiperkeratoză subunghială, iar restul tegumentelor sînt, de obicei, sediul unor placarde eritemato-scuamoase întinse, expresie a unor leziuni secundare alergice de hipersensibilitate, ce pot realiza o adevărată eritrodermie. Scabia norvegiană este extrem de contagioasă, producînd contaminări în masă la cei din anturajul copilului, fapt ce constituie și un semn important pentru diagnosticul bolii.

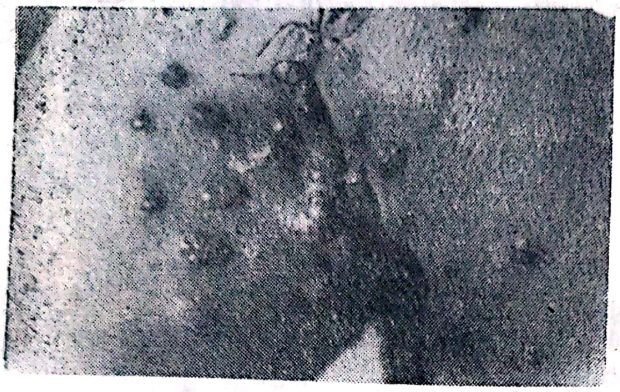


Fig. 3.12. — Scabie nodulară cu localizare caracteristică periaxilară.

Scabia poate produce unele complicații, relativ frecvente : piodermite, eczeme, adenopatii regionale și glomerulonefrite (în formele prelungite și impetiginizate). O complicație care face parte din tabloul clinic al bolii într-un număr mare de cazuri cu evoluție mai lungă corect, dar mai ales incorect, tratate o constituie complexul de leziuni nespecifice rezistente la medicațiile scabicide : papulo-vezicule, eczematide, noduli postscabioși, adesea generalizate și extrem de pruriginoase realizînd un adevărat „sindrom postscabios“ (deoarece persistă sau se agravează după tratament).

Diagnosticul pozitiv al scabiei este ușor de făcut în prezența leziunilor și topografiei caracteristice, caracterului pruriginos cu exacerbări nocturne și, mai ales, caracterului epidemiologic familial. O valoare diagnostică o au, în afara localizărilor de pe teaca penisului și scrot, și leziunile de piodermită ale coatelor, genunchilor și mîinilor, care nu cedează complet la tratamentele efectuate în această direcție.

Diagnosticul diferențial se face cu : *prurigo strofulus*, *prurigo*-urile cronice, pediculoza corpului, înțepăturile de ploșnițe și purici care, la unii copii, în special la cei atopici, pot genera uneori și erupții secunde de tip *prurigo ;* dar în toate acestea topografia nu comportă anumite locuri de elecție (excepție face *prurigo strofulus* — care poate atinge plantele, palmele și pielea capului) și nu este prezent factorul epidemiologic.

Tratament. La copilul de la 2 ani pînă la 5—8 ani, se recomandă benzoatul de benzil, principiul activ al balsamului de Peru (azi produs sintetizat) în concentrație de 12—15% într-o emulsie (în ulei de floarea-soarelui) care se aplică de 2 ori la interval de cîteva ore, într-o singură zi. Sînt preferate, ca fiind foarte active și mai puțin alergizante, unguente sau suspensii uleioase în preparate tipizate : „unguent antipruriginos“ cu Hexaclorociclohexan 0,2—0,5%, anume izomerul său gamma (Lindan) în aplicaţie unică. La copii sub 2 ani se foloseşte sulful (vaselină sau ulei de floarea-soarelui conţinînd : sulf precipitat 5% şi carbonat de calciu 10% cîte o aplicaţie pe zi 3 zile ; există şi preparate tipizate cu sulf coloidal 8%).

Un alt procedeu care foloseşte sulful în stare născîndă (Demianovitch) constă în aplicarea succesivă timp de 3 zile consecutiv a două soluţii apoase : prima conţinînd hiposulfit de sodiu 40%, a doua acid clorhidric (sau acid tartric) 3%, aceasta din urmă aplicîndu-se la interval de 5—10 minute după badijonarea cu prima soluţie.

În practica personală, pentru prevenirea dermatitei de contact asociem sulfului, în preparatele menţionate, hidrocortizon acetat 1—2%, iar după terminarea tratamentului, recomandăm, chiar în absenţa manifestărilor clinice ale dermatitei de sulf, mixturi sau suspensii uleioase cu hidrocortizon acetat 1—2%. Indiferent de medicaţia utilizată, tratamentul este precedat şi urmat de schimbarea lenjeriei de corp şi pat, iar hainele se calcă cu fierul fierbinte şi cîrpă umedă.

Recidivele, deşi sînt rare, sînt totuşi posibile, mai ales dacă tratamentul nu este făcut concomitent de toţi membrii familiei şi cei ce locuiesc împreună, chiar în absenţa la aceştia a leziunilor clinice ; ele necesită, se înţelege, reluarea tratamentului. Copilul bolnav va fi pe cît posibil izolat pe durata tratamentului şi nu va frecventa şcoala.

În cazul scabiei secundar infectate cu piococi banali, tratamentul antiscabios va fi precedat (2—3 zile) de administrarea de antibiotice (pe cale generală şi locală, sau numai locală). Sindromul postscabios necesită adesea corticoterapie sistemică şi locală, se înţelege după ce se va îndepărta eventualitatea unei posibile reinfestări.

În scabia norvegiană, se vor administra timp de cîteva zile antibiotice pe cale generală şi gammaglobuline, de cele mai multe ori fiind vorba de copii cu deficite imunitare, iar pentru combaterea leziunilor întinse de hipersensibilitate, se va recurge — după caz — la corticosteroizi. Tratamentul local constă în băi generale, ca apă şi săpun, urmate de unguente, uleiuri sau mixturi conţinînd antibiotice, acid salicilic 1—2% şi hidrocortizon 1% timp de 2—3 zile, după care se va trece la aplicarea tratamentului antiscabios.

Nodulii persistenţi (granuloame scabioase) vor fi excizaţi sau distruşi prin puncte de electrocoagulare, urmate de crioterapie (în aceeaşi şedinţă). Este necesar să se urmărească dispariţia acestor noduli care pe lîngă faptul că sînt foarte pruriginoşi, pot genera şi întreţine erupţii de tip *prurigo* la distanţă, acestea fiind adesea confundate cu recidive de scabie şi tratate ca atare.

Scabiile de origine animală. Sînt excepţional întîlnite, deoarece varietăţile de parazit specifice animalelor (cîine, oaie, cal, porc şi pisică) se adaptează greu la condiţiile oferite de pielea omului. Nu se întîlnesc leziunile caracteristice scabiei umane, ci numai leziuni banale de *prurigo* localizate cu predilecţie pe părţile descoperite, în special extremităţile membrelor superioare, gît şi membrele inferioare, prin care copilul vine în contact cu pielea animalului. Erupţia, foarte pruriginoasă, dispare de obicei spontan după mai multe zile, dacă nu s-au produs impetiginizări secundare.

Tratamentul, neobligatoriu, constă în aplicarea unei mixturi sau suspensii uleioase, cu aceleași medicații care sînt utilizate în scabia comună, dar în concentrații mai reduse și preferabil în aplicații unice.

3.7. DERMATOZELE PRODUSE PRIN ÎNȚEPĂTURI DE INSECTE

Sînt afecțiuni relativ frecvente la copii, care sînt mai expuși decît adultul acestor agresiuni. Reacțiile locale sînt în general mai intense, uneori cu erupții alergice la distanță sau cu fenomene sistemice severe de tip anafilactic, în particular la copiii atopici.

Păianjeni. Înțepăturile de păianjen sînt urmate la scurt timp (10—15 minute pînă la cîteva ore) de o papulă urticariană, de obicei mai mare ca aceea prin înțepătura de țînțar, pruriginoasă și în unele cazuri de edeme, fenomene generale (între care și neurologice) : durere și rigiditate abdominală, transpirații profuze, dificultate în vorbire etc.

Tratament. În formele severe, cu reacții sistemice, se va proceda la administrarea de preparate cortizonice : Hemisuccinat de hidrocortizon intravenos sau corticosteroizi pe cale orală. Se pot asocia și antihistaminice, preferabil administrate pe cale parenterală (Romergan sau Feniramin o dată sau de două ori pe zi). Local, se aplică comprese cu soluție Burow diluată 1/3—1/5 sau se fac atingeri cu alcool camforat 10% sau mentolat 1% și fenolat 1% urmate de oncțiuni bi- sau tricotidiene cu topice cortizonice (Ultralan, Fluocinolon N, Tramcinolon S).

Albine și viespi. La locul înțepăturii, care este foarte dureroasă, se produce foarte repede un edem inflamator, sensibil, uneori bule și necroză ; mai rar, înțepătura poate fi urmată și de reacții de tipul hipersensibilității reaginice imediate (urticarie generalizată). Prin repetarea înțepăturilor, în special la copiii atopici, se pot produce fenomene de șoc anafilactic, cu risc letal crescut la cei cu suferințe cardiace.

Tratamentul este asemănător aceluia al reacțiilor prin înțepături de păianjen. În cazurile de șoc anafilactic, se vor administra de urgență Hemisuccinat de hidrocortizon în injecții sau perfuzii intravenoase, antihistaminice pe cale injectabilă și adrenalină în picături, sublingual, repetat la 2—3 ore. Ulterior, la copiii sensibilizați se poate încerca, cu titlu preventiv, o desensibilizare cu extracte antigenice de insectă care, după unii, ar oferi rezultate bune în aproximativ două treimi din cazuri.

Căpușe. Mușcăturile prin acest parazit reprezentînd familia *Ixodidae*-lor sînt frecvent întîlnite la copii, în special la cei mici care le pot lua de la cîinii cu care se joacă sau de pe sol și iarbă cînd umblă mult desculți. În general manifestările locale sînt minime, iar cele generale extrem de rare, fiind mai ales de ordin neurologic (paralizie ascendentă) ; ele sînt însă trecătoare, cedînd după îndepărtarea capului insectei. Mai rar pot produce la locul înțepăturii o reacție inflamatorie sau necroză. **Operația de îndepărtare a parazitului** se face prin aplicarea unei picături de ulei de vaselină, ulei de floarea soarelui sau pulverizarea cu eter sau clorură de etil ori, mai simplu, prin aplicarea unui mic tampon înmuiat în tinctură de iod.

Țînțari, flebotomi. Sînt insecte foarte răspîndite în anumite regiuni și în anumite perioade ale anului, mai ales în zone umede și umbrite. Se pare că ei sînt atrași de anumite substanțe prezente în mantaua „protectoare" de la nivelul tegumentelor; copiii sînt mai preferați decît adulții.

Înțepăturile țînțarilor și flebotomilor produc *in loco* leziuni papulo-nodulare urticariene, cu epidermul ușor congestiv, foarte pruriginoase și persistente, putîndu-se reacutiza prin scărpinat după mai multe zile de aparentă resorbție. Prin întinderea și ischemierea leziunii congestive, se poate evidenția un mic punct roșu, vestigiu al înțepăturii. După fricționarea leziunilor, centrul infiltrației nodulare devine alb (reacția histaminică albă — Lewis), semn de valoare diagnostică retroactivă, dacă manevra este efectuată asupra unei leziuni mai vechi.

Leziunile de țînțar pot fi izolate (sporadice) sau multiple, în general localizate pe regiunile descoperite. Flebotomii pot produce (în timpul nopții, mai ales, cînd se doarme cu geamuri deschise, fără a face zgomot) leziuni multiple de tipul papulelor urticariene sau al celor de *prurigo strofulus,* cu care, de altminteri, sînt în mod obișnuit confundate la copilul mic: adesea leziuni de tip papulo-urticarian pot să apară — la cei sensibilizați — și la distanță de înțepături, uneori erupții generalizate cunoscute sub numele de *harara* sau urticaria polimorfă endemică (mai frecventă în Orientul Mijlociu, mai rar și numai în unii ani observată și în Europa Centrală). Astfel de cazuri ridică dificultăți, trebuind să se recurgă la constatarea prezenței agentului suspectat în camerele de dormit, ascuns în cursul zilei în colțuri, după tablouri, dulapuri, în fisuri de perete etc. și să se țină seama de condițiile de mediu înconjurător (sezon umed cu ploi, prezența de bălți, lacuri în vecinătate etc.); în cazul flebotomilor, se va ține seama în mod special de fenomenele generale, cunoscîndu-se că sînt agenți vectori la om ai febrei de trei zile. Adesea, la copii, ca și la unii adulți hipersensibili, înțepăturile produc — în locul papulelor obișnuite — bule (uneori gigante, depășind cu mult zona înțepăturii), care — după rupere și infectare cutanată secundară — pot constitui punctul de plecare al unui *impetigo.*

Tratamentul leziunilor constă în tamponarea lor cu alcool camforat 5—10% sau mentolat 1%; în cazurile de leziuni eruptive, multiple, se vor aplica mixturi conținînd acid salicilic, mentol, xilină și hidrocortizon cîte 1%.

Profilactic, se va proceda la pulverizarea pereților cu insecticide remanente.

Larva migrans. Larvele unor diptere din familia *Muxidee* sau *Oestride* și unii viermi din ordinul *Nematode* pot produce, în cadrul ciclului lor de dezvoltare în pielea animalelor și a omului (accidental), leziuni superficiale, care se manifestă sub forma unei dîre liniare, filiforme, eritematoase, ușor urticariană și care, pe măsura progresiei intracutanate a larvei, desemnează trasee sinuoase și întortocheate. Ele pot atinge lungimi estimate la mai mulți centimetri sau zeci de centimetri și chiar metri; dacă nu sînt tratate, progresia zilnică poate atinge 1—5 centimetri. Leziunea și zona limitrofă sînt pruriginoase, uneori putîndu-se complica cu eczeme şi piodermite. Copiii sînt mai expuşi decît adulţii la infestarea cu larvele conţinute în fecalele unor animale (pisică şi cîine), pe care insectele şi-au depus anterior ouăle.

Tratament. Această parazitoză beneficiază proprietăţile parazitici de ale Tiabendazolului (Mintezol), care se poate administra fie în doză unică de 50 mg, o dată pe săptămînă pînă la dispariţia leziunilor active, sau în doză de 25 mg/kg/zi timp de 3—4 zile. Cura se repetă după o pauză de o săptămînă. Mintezolul se poate utiliza şi în aplicaţii locale — ca suspensie sau cremă 15%, eventual adăugîndu-se pentru potenţarea penetraţiei şi Dimetilsulfoxid ; se fac 3—4 aplicaţii pe zi, timp de 1—2 săptămîni. Se mai utilizează, în unele ţări, şi Fluoromebendazol în două prize pe zi a cîte 25 mg timp de 5 zile.

3.8. MANIFESTĂRI CUTANATE ÎN LEGĂTURĂ CU AGENŢII FIZICI

3.8.1. DERMATITA FRICŢIONALĂ LICHENOIDĂ A COPIILOR (DERMATITA DE „TOBOGAN“

Se caracterizează prin apariţia unor papule alb-roze plane sau veruciforme pe pielea genunchilor şi coatelor, uneori pe dosul mîinilor. Se întîlneşte la copiii mici în legătură cu fricţiuni repetate prin nisip, covoare, tobogane şi alte materiale aspre. Prin suprimarea traumatismelor, leziunile se şterg în 2—3 săptămîni, fără tratament, lăsînd pete uşor hipocrome.

3.8.2. MANIFESTĂRI CUTANATE ÎN LEGĂTURĂ CU AGENŢII TERMICI (COMUNE CU ACELEA ÎNTÎLNITE LA ADULT)

3.8.2.1. ERITEMUL PERNIO (PERNIOZA, PERNIOANELE)

Prin frecvenţa sa, mai ales la copii, este creditată ca o afecţiune banală, fiind caracterizată clinic prin plăci uşor tumefiate şi infiltrate, roz-violacee, pe dosul mîinilor şi mai ales pe dosul articulaţiilor falangelor degetelor mîinilor, pe dosul degetelor picioarelor, călcîie, mai rar pe nas, pe pavilionul urechii, genunchi. La copii se localizează şi la nivelul încheieturii pumnului. Limitele sînt difuze, iar pielea este netedă, întinsă, rece. Leziunile sînt pruriginoase sau se însoţesc de senzaţia de arsură, iar la căldură devin dureroase. În formele mai severe uneori infecta secundar. Prin această simptomatologie produc o jenă funcţională, limitînd mişcările degetelor. Evoluţia unei leziuni individuale este 2—3 săptămîni, după care începe să se resoarbă, lăsînd o uşoară descuamaţie. Afecţiunea are un caracter recidivant, sezonier, leziunile apărînd către sfîrşitul toamnei şi persistînd în tot timpul sezonului rece (perioadă în care se reproduc continuu) pentru a dispărea în primăvară. Recidivele se produc cîţiva ani la rînd sau discontinuu, pentru a dispărea apoi definitiv.

Se descriu și forme mai puțin obișnuite, atipice : o formă particulară, mai mult o formă de lupus eritematos cronic, o reprezintă așa-numitul *chilblain lupus ;* este vorba de leziuni inițial de aspectul obișnuit al eritemului *pernio,* adesea cu localizare pe palme (părțile laterale) și plante, călcîi, care — după o perioadă variabilă de timp — devin în centru keratozice și atrofice, examenul histologic evidențiind cînd tabloul de eritem *pernio,* cînd de lupus eritematos. Frecvent coexista cu leziuni tipice de lupus eritematos pe față. Alte forme de eritem *pernio* se referă la erupții cu leziuni de aspectul acelora din eritemul polimorf, dar persistente, sau cu leziuni papulo-keratozice, forme inelare etc.

Etiopatogenie. Leziunile apar ca o reacție anormală la frig, mai ales la frigul umed, fără a putea fi puse în legătură cu factori predispozanți certi. Mecanismul rezidă în vasoconstricția arteriolelor și venulelor, uneori cu modificări ale endoteliului. Adesea pernioanele apar pe fondul unei acrocianoze sau eritrocianoze, cu mîini și picioare reci și umede, uneori în astfel de cazuri fiind vorba de o hipotiroidie. Factorul genetic este evident în unele cazuri.

Tratament. Preventiv se recomandă încălțăminte largă, ciorapi și mănuși de lînă călduroase ; se va corecta hipotiroidia și se vor administra calciu și vasodilatatoare periferice de tip acid nicotinic sau xantinol-nicotinat. S-au demonstrat eficace antipaludicele de sinteză și chiar corticoizii, eventual în asociație cu vitamina B_1 și D_2. Local se utilizează raze ultraviolete și infraroșii, ultrascurte și unguente conținînd principii cu acțiune decongestivă și antipruriginoasă (*Rp.* Cutaden 1 tub, Tanin și Camfor aa 1 g, Hidrocortizon 0,25 g).

3.8.2.2. ACROCIANOZA[1]

Este o tulburare circulatorie, manifestîndu-se printr-o colorație albastru-violet-închis, cianotică și persistentă a extremităților, rar a feței. Se datorește unei reacții anormale la frig a arteriolelor, cele de la nivelul plexului dermului subpapilar fiind dilatate. Mecanismul intim nu este cunoscut, dar se presupune că *primum movens* fiziopatologic își are originea în vene. Starea de acrocianoză este mai accentuată în timpul sezonului rece, dar poate persista și vara. Bolnavii schizofrenici fac mai ușor și mai frecvent acrocianoză. Uneori are un caracter familial. Se poate asocia cu eritrocianoza, *livedo* reticular și, adesea, cu eritemul *pernio.* Este posibil ca în unele cazuri să coexiste o hipotiroidie. *Tratament* specific nu există. Se recomandă mănuși și încălțăminte călduroase, corectarea unei eventuale hipotiroidii.

3.8.2.3. ERITROCIANOZA[1]

Atinge cu predilecție sexul feminin, în special în adolescență. Se manifestă printr-un eritem cu reflex violaceu prost delimitat la nivelul treimii inferioare a gambelor, la copii putînd atinge coapsele și fesele, iar la copiii mai mici și antebrațele. După expunere la frig pielea se poate infiltra difuz, de unde denumirea de adipozitate cianotică (Milian), sau în arii circumscrise, realizînd pseudonodozităţi de tipul acelora din eritemul indurat Bazin. Uneori se asociază cu o keratoză pilară roşie, descuamaţie ihtioziformă, telangiectazii sau puncte hemoragice. Pilozitatea este mai rară, dar cu peri maturi îngroşaţi. Temperatura locală e scăzută. Subiectiv pacienţii acuză uneori dureri şi greutate în gambe (în ortostatism şi către seară), alteori senzaţia de „gambe moarte". Eritrocianoza se poate asocia uneori cu eritemul *pernio*. Mecanismul este asemănător aceluia din acrocianoză : dilataţii ale arteriolelor şi capilarelor cu edem consecutiv. Starea este permanentă dar cu accentuare sub acţiunea frigului ; a fost invocat rolul tulburărilor hormonale (ovariene şi tiroidiene), ca şi acela al sistemului nervos vegetativ. *Tratamentul* constă în procedee mecanice : masaje, gimnastică a membrelor inferioare, în special în poziţia culcată cu membrele ridicate vertical, apoi în flexia gambelor, electroterapie, diatermie, ultraviolete. Rezultate bune se obţin prin ciorapi sau benzi elastice care rezolvă edemul. Se va evita frigul şi se vor corecta eventuale tulburări endocrine.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 3.18.3.1.3.

3.8.2.4. CUTIS MARMORATA

Este considerată ca o stare mai curînd fiziologică decît patologică, întîlnindu-se la aproape 50% din copii. Denumirea se aplică coloraţiei cianotice spre roz-albăstrui a pielii, neomogen dispusă, oarecum reticular, care apare la frig şi dispare la căldură. Are un caracter tranzitoriu. Substratul anatomo-patologic l-ar constitui o stază la nivelul venulelor din plexul dermic subpapilar, cu insuficientă eliberare a oxigenului datorită frigului.

Uneori *cutis marmorata* se poate asocia, mai ales la adult, unei serii de afecţiuni sistemice inclusiv neurologice, ca şi eritrocianoza, acrocianoza sau pernioanele. Există şi cazuri în care evoluţia se poate face spre un *livedo reticularis*. Se descrie o varietate patologică rară, *cutis marmorata telangiectatica*, care reprezintă o distrofie vasculară congenitală benignă, adesea cu tendinţă la regresie spontană.

3.8.2.5. LIVEDO RETICULARIS [1]

Este o tulburare de dinamică circulatorie cu alterări minime ale pereţilor vaselor, traducîndu-se clinic printr-o coloraţie cianotică reticulară a tegumentelor. Se întîlneşte la copiii mai mari, fiind considerată — în formele discrete — ca o stare cvasifiziologică, producîndu-se sau accentuîndu-se sub acţiunea frigului şi de asemenea după un ortostatism prelungit, mai ales dacă există o jenă mecanică în circulaţia de întoarcere. Se observă mai evident pe faţa externă a antebraţului şi braţului, dar mai ales pe coapse. În formele mai severe *livedo*-ul devine mai intens depăşind teritoriul obişnuit, spre flancuri, torace uneori prinzînd şi faţa. În astfel de cazuri capătă semnificaţia de stare patologică, însoţindu-se frecvent de acrocianoză, de mîini şi picioare reci şi umede.

Etiopatogenia este aceeaşi ca în acrocianoză, cu deosebirea că staza sanguină nu se produce decît în rețeaua anastomotică superficială cutanată unde ea este deja redusă.

---

[1] vezi şi vol. 5, cap. 3.18.3.1.1.

Autorii francezi (Balzer ș.a.) diferențiază o formă particulară „*livedo* inflamatoriu" care se deosebește de *livedo a frigore* printr-o culoare mai roșie, caracter permanent și persistent, iar după episodul inflamatoriu prin persistența unei pigmentații brun-gălbui (hemosideroză). Se însoțește de alterări mai importante ale pereților vaselor (vascularită). Apropiat de *livedo*-ul inflamatoriu este *livedo racemosa* (Ehrmann) care se caracterizează prin localizarea în zone limitate ale corpului (coapse, flancuri) a eritemului roșu-violaceu inflamatoriu, care desemnează de această dată nu un reticul, ci arborizații.

Atît *livedo* reticular inflamator, cît și *livedo racemosa* pot constitui semne premonitorii sau de acompaniament pentru afecțiuni vasculare (periarterita nodoasă, ulcere).

3.8.2.6. URTICARIA LA FRIG

Este relativ frecventă, apărînd în copilărie, adesea pe teren atopic; se manifestă obișnuit în timpul perioadelor de timp rece, după expunerea mai mult sau mai puțin prelungită la frig (aer liber, băi reci, vînt rece). Adesea elementele papulo-urticariene sînt mici ca în urticaria colinergică, alteori apare ca o infiltrație difuză; pruritul este constant, dar poate exista și în afara eflorescenței cutanate. Leziunile dispar după o jumătate sau o oră, lăsînd macule eritematoase, ușor purpurice. În formele severe, urticaria se poate însoți de manifestări generale, uneori grave. Reacții urticariene focale se produc frecvent și după contactul mucoasei bucale cu gheața, înghețata sau băuturi reci, tumefierea mucoasei putîndu-se extinde și la glotă (edem glotic).

Factori auxiliari pot favoriza sau agrava urticaria la frig (efort, emoție); se va cerceta o eventuală crioglobulinemie. Ca și în urticaria la soare, s-a invocat prezența unui factor de transfer care este foarte probabil o imunoglubulină E.

Tratamentul constă în administrarea de antihistaminice, cel de elecție fiind cyproheptadina clorhidrică (Peritol, Periactin), ketotifen (Zaditen) și D-penicilamină sau penicilina în cure prelungite; se mai pot încerca submersii desensibilizante cu apă răcită progresiv zilnic cu 0,5°; tehnica poate fi limitată la un membru (braț). O formă foarte rară este *urticaria la frig familială*. Apare din prima copilărie, prelungindu-se toată viața. Se însoțește de fenomene generale (frisoane, febră sau fenomene respiratorii, artralgii), iar leziunile se însoțesc mai mult de usturimi decît de prurit. Testul la gheață, care în urticaria la frig dobîndită este de obicei pozitiv, în acest tip de urticarie este negativ.

3.8.2.7. URTICARIA LA CĂLDURĂ

Este rară, dar trebuie deosebită de urticaria solară (cap. 3.8.3.6.); survine la cîteva minute sau la 1—2 ore după o baie caldă și este de obicei o urticarie de tip colinergic.

3.8.2.8. ACRODINIA

Este o afecţiune proprie a copilului de vîrstă mică, survenind între 3 luni şi 8 ani, mai frecvent între 1 şi 4 ani. Tabloul clinic se caracterizează prin : eritem violaceu uşor edematos al mîinilor şi picioarelor, cu degete reci şi îngroşate.

Subiectiv, leziunile se însoţesc de dureri, prurit, senzaţii de usturime sau arsuri. Starea generală este alterată. Copilul este apatic, uneori slăbit, avînd un somn agitat. Inconstant se pot constata : fotofobie, căderea perilor sau dinţilor, escare, hipersudoraţie generalizată, hipotonie musculară marcată. La frig copilul reacţionează prin cianoză şi vasoconstricţie.

Etiopatogenia este incomplet elucidată. Au fost invocate modificări vasculare de origine neurovegetativă ; altă ipoteză se referă la originea virală posibilă a modificărilor sistemului neurovegetativ. Astăzi la originea acestora este incriminată de către cei mai mulţi autori o intoxicaţie cu mercur (s-a vorbit şi de o reacţie imun-alergică) ; într-adevăr în cele mai multe cazuri a fost constatată utilizarea repetată a unor produse medicamentoase sau de îngrijire a copiilor (pudre sau soluţii cu antiseptice mercuriale, clătirea şi dezinfectarea rufelor cu soluţii conţinînd săruri mercuriale, antihelmintice pe bază de calomel ş.a.). O confirmare a rolului mercurului în etiopatogenia acestei afecţiuni ar constitui-o rărirea evidentă a incidenţei cazurilor de acrodinie la copiii din ţările în care substanţele medicamentoase mercuriale au fost interzise (Anglia). Evoluţia afecţiunii este de obicei favorabilă, vindecîndu-se în 5—7 luni. Cazurile severe pot avea sfîrşit letal.

Tratamentul constă în administrarea de corticoizi, vitaminele B_1 şi B_6, vasodilatatoare. În cazurile cu antecedente hidrargirice certe se va apela la chelatori : Edetamin, Dimercaptopropanol (BAL).

3.8.3. MANIFESTĂRI CUTANATE ÎN LEGĂTURĂ CU RADIAŢIILE ACTINICE ŞI IONIZANTE

Pielea normală, în special cea a copilului mic, reacţionează la radiaţiile solare de diferite lungimi de undă. Spectrul terestru al radiaţiei ultraviolete (UV) este subdivizat în 2 părţi : radiaţii ultraviolete „scurte“ (290—320 nm, ultraviolete B, cu proprietăţi eritrogenice capabile să inducă un eritem întîrziat) şi „lungi“ (320—400 nm, ultraviolete A). Radiaţiile ultraviolete şi lumina vizibilă au un mod diferit de acţiune decît al radiaţiilor cu lungime de undă scurtă (radiaţii gamma şi razele X), care-şi exercită efectele printr-un proces de ionizare. Radiaţiile ultraviolete sînt absorbite de molecule specifice şi produc reacţii tisulare prin schimbarea stării electrice a acestor molecule. În consecinţă, iniţial absorbite de derm, radiaţiile ultraviolete B (290—320 nm) sînt transmise epidermului ; în anumite cantități ele pot produce efecte profunde asupra metabolismului celular, cel mai important fiind interferarea mecanismului enzimatic al sintezei ADN. Efecte profunde asupra metabolismului celular îl au și UV A sau lumina vizibilă, mai ales cînd sînt potențate de psoralieni, efect exploatat și utilizat în psoriazis și alte afecțiuni (PUVA—terapie).

3.8.3.1. MANIFESTĂRI CUTANATE IMEDIATE ALE RADIAȚIILOR ACTINICE

a) Eritemul solar, cunoscut și sub numele de „arsura de soare“ sau „eritemul întîrziat“, este produs obișnuit de o porțiune mică a spectrului solar terestru (290—320 nm). Aceleași efecte, respectiv eritem întîrziat, sînt obținute și cu raze ultraviolete de lungimi de undă mai scurte de 290 nm, respectiv cu ajutorul lămpilor de ultraviolete artificiale, lungimi inexistente în spectrul terestru. Într-o măsură mai redusă, eritemul întîrziat poate fi produs și de UV de lungime de undă mai lungă de 320 nm, care au mai ales efecte pigmentogene. Doza minimă eritematogenă (DME) a radiațiilor ultraviolete este definită ca doza cea mai scăzută care produce eritemul și care se apreciază în cadrul unei scări gradate. Eritemul se instalează după 6—8 ore și dispare după 24—36 ore. Dozele mai mari decît DME comportă o durată mai scurtă pînă la apariția reacției, care este mai severă, cu eritem intens, dureros, edem și adesea bule. Frecvent apar și fenomene sistemice (febră, stare generală alterată). Mecanismul intim al acestor reacții acute nu este complet cunoscut ; se presupune că este vorba de o acțiune directă asupra epidermului care eliberează compuși vasodilatatori, fie de o acțiune primară asupra vaselor dermice.

b) Pigmentația poate fi *imediată :* produsă de radiații UV cu lungime de undă lungă (mai mare de 320 nm) și de lumina vizibilă care apare imediat după expunere și dispare după cîteva ore, ea nu ar avea efecte protectoare asupra pielii pentru viitoarele iradiații; sau *întîrziată :* se datorește formării unui exces de melanină în epiderm și realizează asa-numitul „bronz de soare“ (bronzare) ; se instalează după cîteva zile și este produsă predominant de radiațiile ultraviolete cu aceeași lungime de undă care produce eritemul întîrziat (290—320 nm) și într-o mai mică măsură de radiații ultraviolete cu lungime de undă lungă (peste 320 nm) sau lumină vizibilă. Melanina produsă în epiderm exercită un important efect protector împotriva altor expuneri, dar nu cu caracter absolut permițînd producerea unor afecțiuni cutanate de către iradiațiile ultraviolete.

c) O a treia reacție imediată este *îngroșarea* epidermului care se produce după cîteva zile după expunere și contribuie în oarecare măsură la protecția împotriva altor expuneri următoare.

Reacțiile tardive (cronice) ale pielii după expuneri repetate, timp de ani de zile, la radiațiile solare, sînt foarte puțin semnificative la copil, constituind un apanaj al adultului vîrstnic.

Tratamentul arsurilor solare. Eritemul întîrziat sever (echivalent unei arsuri de gradul I) va fi tratat prin tamponări cu alcool, pulverizări *(spray*-uri) cu soluții conținînd infuzii de mușețel și alcool (preparat cosmetic tipizat), creme sau *spray*-uri cu hidrocortizon sau corticoizi fluorinați (la copiii mici nu prea des repetate și nu pe suprafețe prea întinse). În formele severe, cu bulele mari (echivalente cu arsuri de gradul II) vor fi sparte și atinse cu violet de gențiană (soluție apoasă 1%), apoi unse cu paste grase conținînd antibiotice și hidrocortizon. Preventiv se pot utiliza creme și loțiuni „ecran“ fotoprotectoare (preparate cosmetice tipizate sau *Rp.* Glicerolat de amidon 50 g, Acid paraaminobenzoic 5 g).

3.8.3.2. PRURIGO ESTIVAL AL LUI HUTCHINSON

Este o afecțiune relativ rară, autonomă după unii, asimilată de alții ca o varietate a „erupției polimorfe la lumină“ care își are debutul în copilărie. Se manifestă printr-o erupție constituită din mici papule (3—5 mm), coafate de o discretă veziculă de cele mai multe ori, apărînd excoriate și acoperite de minuscule cruste. Erupția pruriginoasă este localizată principal pe părți descoperite, fața și dosul mîinilor, dar ulterior pot apărea leziuni și pe părți acoperite (fese). Inițial leziunile par condiționate de primele expuneri la lumina solară din lunile aprilie, mai și iunie, persistînd în tot cursul lunilor de vară, pentru a se ameliora sau remite în cursul iernii și a reapărea în primăvara următoare. Cu timpul însă leziunile nu mai dispar în sezoanele fără soare, persistînd și în cursul iernilor. Evoluția se face de obicei către lichenificare, care ia aspectul unui placard întins de tip *vespertilio,* cuprinzînd obrajii și nasul, aspect care amintește de lupusul eritematos. Prin caracterul eczematolichenificat afecțiunea devine uneori greu de diferențiat de o dermatită atopică cu fotosensibilitate.

Evoluția este cronică (ani), ameliorîndu-se sau dispărînd către pubertate

Etiopatogenia este încă puțin clarificată ; aproximativ 50% din subiecți prezintă la testarea cu DME, răspunsuri anormale urmate de apariția unei erupții de papule. Raporturile cu erupția polimorfă la lumină (apanaj al adultului) sînt controversate.

Tratament. Asocierea antipaludicelor de sinteză cu corticoizi este deosebit de eficace, dar necesită cure lungi de întreținere cu doze reduse, întretăiate de pauze. Local se vor aplica topice cu corticoizi (preferabil cu hidrocortizon, cei fluorinați neputînd fi utilizați perioade lungi de timp, dat fiind riscul unor efecte secundare nedorite). Profilactic este indicată fotoprotecția vestimentară și medicamentoasă (topice cu Romavit 10%).

3.8.3.3. HIDROA VACCINIFORMĂ

Este o fotodermatoză rară, care își are debutul precoce în copilărie ; constă în pusee eruptive constituite din veziculo-bule sub tensiune și ombilicate la centru, localizate strict pe părți descoperite : fața (fig 3.13), dosul mîinilor și antebrațelor, gambe și dosul picioarelor. Erupția apare legată de primele expuneri la radiațiile solare de primăvară ; dispare în perioadele neînsorite, lăsînd cicatrice adînc săpate (varioliforme) caracteristice. *Histologic* se constată alterări severe — necroză a celulelor epidermice, iar în derm un infiltrat moderat cu polimorfonucleare și limfocite. În jurul vaselor se văd aglomerări de celule mononucleare. *Etiopatogenia* este neclară. Uneori s-au găsit porfirinele crescute, dar în majoritatea cazurilor ele sînt absente. Fototestarea nu a favorizat date concludente. *Evoluția,* este cronică, afecțiunea persistă ani de zile, prelungindu-se pînă la pubertate, iar în unele cazuri pînă la vîrsta adultă tînără. *Tratamentul* general este asemănător aceluia din *prurigo* estival ; cel local constă în pulverizări cu *spray*-uri conţinînd antibiotice şi hidrocortizon. Preventiv se recomandă fotoprotecţie vestimentară.

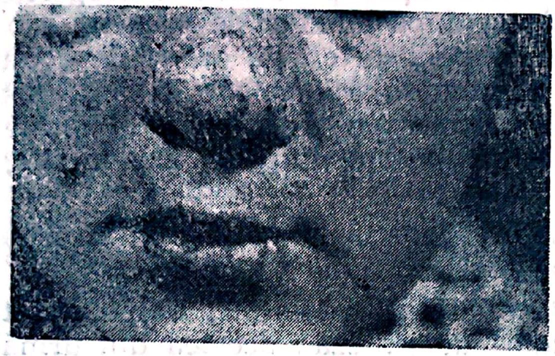


Fig. 3.13. — *Hidroa* vacciniformă.

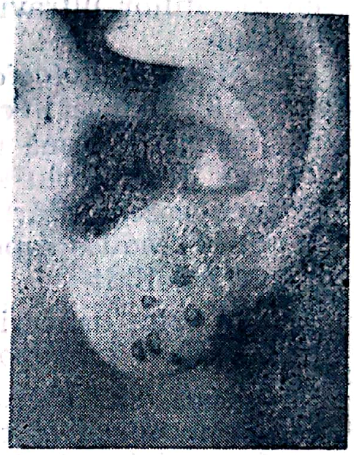


Fig. 3.14. — Erupţia juvenilă de primăvară.

3.8.3.4. ERUPŢIA JUVENILĂ DE PRIMĂVARĂ

Este o fotodermatoză relativ rară, proprie copiilor (în special băieţi) de 5—12 ani şi constă într-o erupţie, odată cu primele luni de primăvară, constituită din papule eritematoase şi vezicule localizate pe faţa, dosul mîinilor, dar mai ales pe marginea pavilioanelor urechilor (fig. 3.14). Uneori prezintă o grupare herpetiformă ; se însoţeşte de prurit moderat şi uneori de adenopatie cervicală. Evoluează de obicei într-un singur puseu, leziunile dispărînd spontan în 7—10 zile, fără a lăsa cicatrice. Afecţiunea poate evolua cu recidive mai mulţi ani.

3.8.3.5. BOALA LUI HARTNUP[1]

Este o afecţiune rară, cu caracter ereditar, probabil cu transmitere autosomal recesivă, caracterizîndu-se printr-o dermatită prin fotosensibilizare pelagroidă, ataxie cerebeloasă tranzitorie, retardare mintală, aminoacidurie şi eliminare prin urină de triptofan şi metaboliţi indolici derivaţi de triptofan (indicanurie). Tulburarea primară rezidă în neabsorbţia triptofanului de către tubul gastro-intestinal şi tubii renali, din cauza unei deficienţe în sinteza de niacin (nicotinamidă), de unde fotosensibilitatea. Corolarul terapeutic : administrarea de acid nicotinic în doze crescute şi de piridoxină.

3.8.3.6. URTICARIA SOLARĂ

Este o afecţiune rară, caracterizată prin erupţii bruşte de papule urticariene, odată cu primele expuneri la radiaţiile solare din lunile de primăvară sau la radiaţiile ultraviolete artificiale.

---

[1] vezi şi vol. 3, cap. 3.5.13.1.

Patogenia este neclarificată. La unii pacienţi s-a pus în evidenţă în serul lor un factor de transfer, obţinîndu-se urticaria prin proba de transfer pasiv (testul nu se mai practică). S-a constatat de unii autori că acest factor ar fi o imunoglobulină E (W. M. Sams, 1970). Lungimile de undă ale radiaţiilor ultraviolete care provoacă urticaria s-ar situa între 290 şi 480 nm.

Simptomatologie. Leziunile urticariene apar pe zonele descoperite expuse la radiaţii în cîteva minute şi dispar după un sfert de oră pînă la o oră, lăsînd în urmă un eritem care poate persista cîteva ore. Prin acest caracter tranzitoriu se deosebeşte de eczema solară. Uneori însă se pot produce eczematizări după expuneri repetate sau prelungite. Erupţiile se pot reproduce capricios de mai multe ori pe an, timp de luni de zile, uneori indefinit.

În orice urticarie solară se impun investigaţii paraclinice în direcţia unei *porfirii eritropoietice*, cu care poate fi confundată clinic.

Tratament. Se obţin unele rezultate cu antihistaminice dar ele sînt mai prompte cu corticoizi şi antipaludice de sinteză ; acestea din urmă pot fi administrate în cure repetate şi cu titlu preventiv. Local se aplică topice fotoprotectoare cu acid paraaminobenzoic (Romavit) 10% sau, preferabil, cu acid paraaminosalicilic 10%.

3.9. GENODERMATOZELE

3.9.1. DERMATOZELE CONGENITALE ATROFICE

3.9.1.1. PROGERIA (BOALA HUTCHINSON-GILFORD)

Aparent indemn la naştere, copilul afectat de această maladie rară prezintă primele semne după primul an de viaţă, posibil uneori şi mai devreme ; întîrzierea creşterii ponderale şi staturale, căderea părului din pielea capului ; pielea începe să sufere un proces de atrofie (inclusiv hipodermul) mai vizibil în anume regiuni, cum ar fi craniul, unde reţeaua venoasă apare mult vizibilă. Mai rar, pielea ia un aspect neomogen, poikilodermic sau este uşor scuamoasă ; perii sînt atrofici sau căzuţi, iar unghiile uscate şi casante, atrofiate. Cel mai caracteristic dintre semne şi care contribuie la aspectul senil al copilului rămîne dispariţia paniculului adipos în regiunea extremităţii cefalice. Dismorfia se accentuează cu vîrsta, către a doua copilărie, cînd copilul ia un aspect disgraţios de „mic bătrîn" ; el este pitic în raport cu cei normali, dar bine proporţionat în ce priveşte membrele şi corpul, cu chelie şi cu un *facies* care-i conferă aspectul de bătrîn. Partea superioară a craniului, cu oase subţiate şi fontanelele prelungit neosificate, este mai dezvoltată, cu bose frontale mărite, contrastînd cu o faţă emaciată şi cu o bărbie micşorată ducînd la retrognatism. Se constată anomalii şi ale urechilor cavităţilor orbitare dinţilor, limbii. Toracele este îngustat, articulaţiile sînt adesea atinse (degete deformate, genunchi tumefiaţi etc.), organele genitale subdezvoltate (prin insuficienţă gonadică). Manifestări cardio-pulmonare sînt frecvente şi condiţionează prognosticul ; ele sînt adesea precoce şi constau în arterioscleroza asemănătoare celei a adultului, hipertensiune, coronarită etc. Sistemul nervos este în general normal, dar unii autori au constatat unele modificări psihice. Prognosticul este sever, moartea survenind pînă la adolescență, de obicei prin arterioscleroză sistemică.

3.9.1.2. SINDROMUL LUI COCKAYNE [1]

Este o rară distrofie congenitală complexă, care are unele semne comune cu progeria (nanism și aspect prematur senil), dar de care se deosebește prin altele. Are caracter familial (adesea cu transmitere autosomal recesivă). Nanismul și pierderea țesutului adipos se manifestă odată cu al doilea sau al treilea an de viață, însoțit de microcefalie, cu mîini și picioare mari, disproporționate cu vîrsta, cu fața îngustă și prelungită, urechi mari, fotosensibilitate. Se mai constată arierație mintală, cataractă frecventă, surditate de percepție. Prognosticul este sever, majoritatea cazurilor murind pînă la vîrsta adolescenței.

3.9.1.3. ACROGERIA (BOALA GOTRON)

Constă într-o atrofie congenitală limitată a pielii cu elecție la nivelul mîinilor și picioarelor. Afecțiunea este rară și se manifestă esențial prin atrofie a pielii dosului mîinilor și picioarelor, apărută din primele luni de viață. Pielea este subțiată în „foița de țigaretă“, ridată, foarte mobilă pe planurile profunde; atrofia pielii se însoțește și de o dispariție a paniculului adipos subiacent, ceea ce îi accentuează aspectul senil. Uneori atrofia, mai puțin intensă, depășește ariile de elecție sau rădăcina membrelor. Adesea se observă cicatrice și tendința la echimoze. Unghiile sînt frecvent modificate (atrofiate sau îngroșate). Nu s-au constatat modificări intelectuale.

3.9.2. POLIDISPLAZIILE ANEXIALE

Ating fanerele, glandele anexiale, dinții și, într-o măsură mică, pielea.

3.9.2.1. DISTROFIA ECTODERMICĂ ANHIDROTICĂ (SINDROMUL LUI CHRIST-SIEMENS; SINDROMUL LUI WEDDERBURN)

Atinge preponderent sexul masculin (pînă la 90%), se transmite recesiv legat de sex. Semnele, adesea discrete în copilărie, devin manifeste către adolescență; absența transpirației (hipoplazie cu hipofuncție a glandelor ecrine) cu proastă toleranță a căldurii și dificultate în efectuarea eforturilor fizice, deficit în secrețiile lacrimale, glandelor mucoase bucale și digestive cu disfagie, o rinită atrofică cu ozenă; anomalii ale dinților primei și a celei de-a doua dentiții care sînt rari, micșorați sau total absenți ; perii pielii capului sînt subțiri, rari și uscați sau complet căzuți, ca și perii genelor și sprîncenelor. Adesea semnelor principale — anhidroza, hipotricoza și anodonția — li se asociază și alte anomalii : bose frontale și bărbie proeminente, nas în șa, buze îngroșate și răsfrînte, o întîrziere mintală etc.

---

[1] vezi și cap. 1.5.2.3.

3.9.2.2. DISTROFIA ECTODERMICĂ HIDROTICĂ (BOALA LUI CLOUSTON)

Este o boală cu transmitere autosomală dominantă și se manifestă prin atrofii pronunțate ale unghiilor (pînă la distrugerea lor completă), însoțindu-se de perionixis inflamator, alopecie și căderea genelor, sprîncenelor, a perilor axilari și pubieni. Spre deosebire de sindromul anterior descris, atît dinții cît și secreția sudorală sînt normale. S-a observat și aici uneori o întîrziere intelectuală. Adesea s-a constatat o keratodermie palmo-plantară difuză.

3.9.2.3. SINDROMUL LUI WERNER

Este o distrofie cu caracter familial care se caracterizează printr-o atrofie cutaneo-musculară difuză și stare sclerodermică în special la extremitățile membrelor, cataractă bilaterală și arteriopatie. De obicei manifestările în forma lor caracteristică și completă apar la vîrsta adultă, dar se citează numeroase cazuri „precoce“, la care primele semne încep de la vîrste sub 10 ani.

3.9.3. POIKILODERMIILE CONGENITALE

Termenul de poikilodermie are o semnificație de sindrom cutanat și este atribuit cu titlu generic diferitelor stări atrofice congenitale sau dobîndite cu modificări de pigmentație care apare neomogenă, de obicei reticulată, la care adesea se asociază și telangiectazii, conferind pielii un aspect pestriț caracteristic.

3.9.3.1. SINDROMUL LUI ROTHMUND-THOMSON

Inițial descrise ca entități distincte, sindromul lui Rothmund (1868) și sindromul lui Thomson (1923 și 1936) au fost apoi ulterior, la propunerea lui Taylor (1952), Rock și colab. (1957), contopite într-o singură entitate, diferența între ele neconstînd decît în prezența la primul a cataractei, care poate fi însă un semn inconstant.

Afecțiunea are un pronunțat caracter familial. Sindromul cutanat, în esență o stare poikilodermică, se instalează treptat precoce în copilărie, de la vîrsta de cîteva luni sau cîțiva ani, printr-un eritem edematos inițial al obrajilor și frunții, cu extindere ulterioară la nas, gît, membre și fese, uneori mai atenuat și pe trunchi. În decurs de cîțiva ani eritemul conduce la o stare poikilodermică, cu pielea ușor atrofică, pigmentată reticulat, lăsînd să apară vizibile capilare dilatate care conferă tegumentelor atinse cu aspect roșu-viu. Tardiv, pielea devine ușor scuamoasă și pe ea pot apărea formațiuni keratozice, care, după ani de evoluție (la vîrsta adultă), pot degenera în epitelioame. De cele mai multe ori leziunile se stabilizează, persistînd ca atare indefinit; rareori s-au surprins episoade veziculo-buloase. Între alte anomalii care însoțesc sindromul cutanat sînt : *a)* cataracta, de obicei bilaterală, care nu este cvasiconstantă ar justifica după unii separarea sindromului Rothmund (căruia îi este caracteristică) de sindromul Thomson ; ea poate apărea de la vîrsta fragedă (3—6 ani) pînă la vîrsta adultă ; *b)* talia mai mică a bolnavilor (dar nu nanism), cu mîini și picioare mai mici decît media normală ; *c)* sistemul pilar puțin bine dezvoltat ; *d)* unghiile și dinții prezintă distrofii moderate ; *e)* tulburări endocrine cu apariție postpubertară (hipogenitalism). Nu se constată de obicei modificări psiho-intelectuale.

3.9.3.2. DISKERATOZA CONGENITALĂ (SINDROMUL LUI ZINSSER-COLE-ENGMAN)

Afecțiune destul de rară, asociază esențial leucomelanodermie, distrofii ungheale foarte importante, leucokeratoză bucală și, frecvent, o hemopatie severă. Atinge cu predominanță sexul masculin, uneori cu caracter familial și cu transmitere recesivă legată de sex.

Debutul se face între 5 și 15 ani, mai frecvent prin distrofii ungheale însoțite adesea de un perionixis purulent, putîndu-se ajunge pînă la distrugerea completă a lor. Discromia cutanată, constituită din pete pigmentate și piele normală, adesea cu aspect reticulat, uneori cu prezența de telangiectazii, cuprinde trunchiul, gîtul, fața și rădăcinile membrelor. O atrofie moderată face mai evident aspectul poikilodermic. Se mai constată keratoze circumscrise la nivelul palmelor și plantelor. De mare valoare diagnostică este leucokeratoza mucoasei bucale, manifestare constantă, care poate urma, uneori, unor bule și eroziuni, de obicei la vîrsta mică ; se localizează pe limbă, mucoasa palatină și jugală, mai rar pe conjunctivă sau mucoasa gastro-intestinală ; plăcile leucoplazice pot degenera într-un epiteliom spinocelular. Hemopatia constă în anemie sau pancitopenie severă, prezentă în aproximativ 50% din cazuri.

În legătură cu această diskeratoză congenitală, ar putea fi evocată boala lui Fanconi (Bazax, Dupré și alții) în care hemopatia severă constituie semnul principal și precedă uneori cu mult sindromul cutanat ; o serie de cazuri intermediare au tentat pe unii autori să utilizeze termenul de sindrom Fanconi-Zinsser (vezi și cap. 3.12.2.6).

3.9.4. SINDROMUL LUI JADASSOHN-LEWANDOWSKI

Este o distrofie congenitală și familială rară, mai frecventă la sexul masculin, cu transmitere în dominanță, care se caracterizează prin placarde scuamoase keratozice diseminate electiv pe genunchi și coate, keratodermii palmo-plantare, pachionichie și leucokeratoze insulare ale mucoasei linguale și jugale. Uneori se asociază tulburări psihice și diverse malformații.

3.9.5. XERODERMA PIGMENTOSUM

Este o afecțiune frecvent ereditară, datorită unui defect în refacerea ADN al fibroblaștilor dermici și al celulelor epidermice alterate de radiațiile UV, defect atribuit unui deficit genetic al enzimei „endonuclează". Această carență enzimatică este responsabilă de sensibilitatea exagerată la radiațiile actinice. Ca urmare primele manifestări apar foarte precoce, începînd cu vîrsta de 6 luni pînă la 2 ani, rar după această vîrstă.

Evoluția leziunilor se face în mai multe stadii. Într-un prim stadiu eritematos, este caracteristic un eritem difuz sau neomogen, ușor edematos, pe părțile descoperite și expuse la soare. Aceste pseudoinsolații se repetă și se accentuează cu fiecare expunere la soare din sezonul cald, adesea provocînd și apariția de vezicule și flictene. Pruritul este constant, dar moderat. Concomitent se instalează și o fotofobie.

Stadiul următor se instalează insidios, după o latență variabilă, și constă în apariția de discromii constituite de numeroase pete pigmentare asemănătoare pistruilor și lentiginelor de tentă brună, variind de la o leziune la alta, conferind pielii acestor regiuni un aspect pestriț, evocator pentru afecțiune. Între elementele pigmentare, dintre care unele capătă un ușor relief, apar zone hipocrome sau chiar acromice, unele atrofice, posibil ca vestigiu al leziunilor veziculo-buloase, dar pot apărea și spontan (chiar și pe părți acoperite). Pielea este în totalitate xerodermică, descuamativă. Numeroase din petele leucodermice atrofice devin keratozice veruciforme (fig. 3.15).

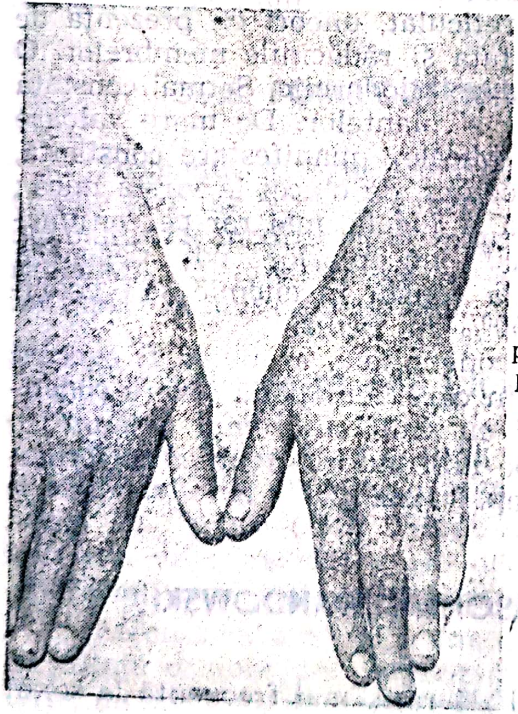


Fig. 3.15. — Xeroderma pigmentosum : aspect pestriț al pielii conferit de amestecul de pete pigmentare, leucodermice și atrofice cu papule keratozice veruciforme.

Stadiul tardiv, care se constituie pînă la pubertate, dar care uneori poate surveni destul de precoce, se caracterizează printr-un aspect și mai evocator pentru boală : la amestecul de pete pigmentare de diferite nuanţe şi de pete acromice atrofice, se asociază telengiectazii, accentuînd aspectul pestriţ, poikilodermic al pielii, care devine în ansamblu şi mai atrofică, uscată şi scuamoasă. Starea atrofică poate conduce la retracţia tegumentelor, cu atrezia orificiului bucal şi a nărilor, o efilare a nasului şi ectropion. Buzele sînt uscate şi fisurate cu dilataţii vasculare. Treptat, pe acest fond xerodermic, se înmulţesc micile plăci keratozice, verucoase şi crustoase, asemănătoare întrucîtva keratozelor solare senile.

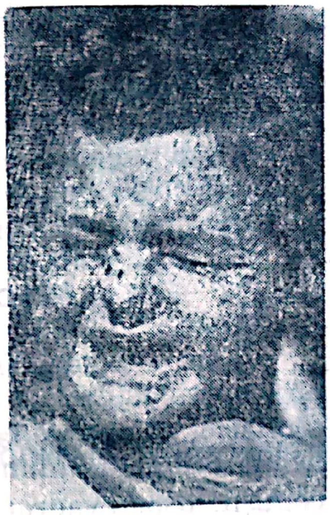


Fig. 3.16. — *Xeroderma pigmentosum*: pe fondul leziunilor polimorfe caracteristice se observă ici-colo grefate leziuni mai proeminente tumorale ulcerate (mici epitelioame).

Odată cu desăvîrşirea tabloului clinic caracteristic, încep să apară, de regulă grefate pe leziunile keratozice, formaţiuni tumorale epiteliale (fig. 3.16), burjonate, respectiv epitelioame (atît bazocelulare cît şi spinocelulare, uneori coexistînd ambele tipuri). Într-un procent de aproximativ 3% din cazuri se produc melanoame maligne şi, excepţional, sarcoame.

Alte manifestări asociate : pete pigmentare şi epitelioame pe conjunctivă, leziuni atrofo-cicatriceale pe cornee, sinblefaron, cecitate, mai rar tulburări neuro-psihice, nanism, hipoplazie genitală.

Prognosticul este rezervat. Două treimi din cazuri nu depăşesc vîrsta de 20 de ani, murind chiar de la vîrste tinere, din cauza degenerării maligne multifocale.

Tratament. Profilactic, este indicată evitarea expunerilor la soare, chiar de la primele semne de suspiciune la vîrste mici, şi pe cît posibil protecţie vestimentară. Ca tratament propriu-zis se utilizează : vitamina C, vitamina A, corticoizi şi citostatice pe cale generală, psoraleni (MOP) care deşi activează radiaţiile ultraviolete potenţează efectul pigmatogen al UV A (320--400 nm) şi, mai recent, retinoizi aromatici : Etretinate — 1 mg/kg/zi în cure prelungite. Epitelioamele vor fi cît mai precoce tratate, după caz, prin : electrocoagulare, aplicaţii de podofilină 20% sau 5-fluorouracil 5% (Efudix), pentru bazaloamele de dimensiuni mici, sau ablaţie chirurgicală

3.9.6. DERMATOZELE IHTIOZIFORME

Dermatozele ihtioziforme constituie un grup heterogen de afecțiuni cu transmitere genetică, caracterizate prin acumulare de scuame la suprafața pielii. Studii kinetice au stabilit că în ihtioze este vorba de o creștere accentuată a celulelor stratului bazal și de un *turnover* accelerat (în ihtioza lamelară și hiperkeratoza epidermolitică). S-a mai constatat o pierdere de apă transepidermică, care denotă un strat cornos anormal (în hiperkeratoza epidermolitică și într-o mai mică măsură în celelalte forme). În ihtioza legată de sex și în cea vulgară s-a constatat o mai mare aderență între celulele stratului cornos, cu clivaj anormal. Sînt probabile și unele modificări în metabolismul lipidelor și al proteinelor epidermice.

3.9.6.1. IHTIOZA VULGARĂ

Este cea mai frecventă dintre dermatozele ihtioziforme. În unele țări se raportează o incidență de aproape 1 : 300. Debutează precoce în copilărie, dar nu de la naștere. În antecedentele familiale se notează cazuri fie de boală, fie numai de xerodermie. Scuamele sînt caracteristice : alb-cenușii, ușor cvadrangulare, de diferite mărimi (în raport cu severitatea dermatozei), mai vizibile pe fețele extensorii ale membrelor și trunchiului. Frecvent sînt atinse fața (roșie, fin scuamoasă) și pielea capului. Pliurile mari ale membrelor apar obișnuit indemne. Palmele și plantele sînt sediul unei hiperkeratoze gălbui, moderate, cu accentuarea șanțurilor normale. În formele medii și ușoare se constată frecvent o keratoză foliculră (ihtioza foliculară) pe brațe, coapse și fese. Ihtioza vulgară se asociază nu rareori cu stări atopice (eczeme, rinită sau astm). Dermatoza este agravată de frig și se ameliorează vara (probabil prin efectul umectant și emolient al transpirației). Evoluția este cronică, indefinită.

3.9.6.2. IHTIOZA CU TRANSMISIE RECESIVĂ LEGATĂ DE SEX

A fost separată de ihtioza vulgară de către Kerr și Wells în 1965. Dermatoza debutează de obicei la naștere, odată cu așa-numita descuamare lamelară (vezi cap. 3.2.11.) cvasifiziologică a nou-născuților prezentă la copiii pînă la un an, și este considerată de mulți autori forma patologică a acesteia, căreia îi poate urma, evoluînd indefinit : scuamele sînt ceva mai mari și de culoare mai închisă, conferind un aspect „murdar", afectează atît fețele extensorii cît și cele flexorii ale membrelor, trunchiului, urechile, gîtul și pielea capului. Palmele și plantele nu sînt de regulă atinse. Ca și forma precedentă, este agravată de frig și ameliorată de căldură, în special de cea umedă. Evoluția este lungă, indefinită. S-au constatat mici opacități pe cornee (pe capsula posterioară sau membrana lui Descemet) fără a afecta vederea. Afecțiunea a fost găsită la unele grupe de populație strîns legate de tipul sanguin Xg.

3.9.6.3. IHTIOZA LAMELARĂ (ERITRODERMIA IHTIOZIFORMĂ CONGENITALĂ FĂRĂ BULE)

Apare de la naştere şi este generalizată. Copiii se nasc frecvent înveliţi într-o peliculă cornoasă colodionată, realizînd aspectul de *collodion baby,* care se detaşează în următoarele 10—14 zile. Pielea este roşie, acoperindu-se de scuame mari, reproducîndu-se pînă la sfîrşitul vieţii. Hiperkeratoza palmo-plantară este accentuată, favorizînd fisuri adînci, dureroase care constituie un serios handicap fizic. În unele regiuni (articulaţii), pielea poate deveni foarte hiperkeratozică, verucoasă. Perii sînt rari, atrofici. Pielea capului este sediul a frecvente infecţii cu piococi banali, ducînd cu timpul la alopecie cicatriceală. Glandele sudoripare sînt absente şi hipotrofice, determinînd hiposudoraţie sau suprimarea completă a transpiraţiei, făcînd astfel dificile eforturile fizice. Ectropionul este aproape constant. Copiii mici sînt supuşi în permanenţă riscului de tulburări în reglarea temperaturii, de infecţii şi de malnutriţie, ceea ce determină proasta lor dezvoltare.

3.9.6.4. HIPERKERATOZA EPIDERMOLITICĂ (ERITRODERMIA IHTIOZIFORMĂ CONGENITALĂ BULOASĂ)

Afecţiunea, transmisă autosomal dominant, debutează la naştere sau scurt timp după naştere. Pielea devine roşie pe întreaga suprafaţă sau pe arii delimitate. Unii dintre copiii cu această formă de ihtioză se nasc acoperiţi de pelicula colodionată, continuîndu-se apoi cu eritrodermie. Episoade buloase survin de la naştere pînă tîrziu, la vîrsta adultă. După o perioadă de evoluţie, pielea devine parcelar hiperkeratozică (în special la nivelul pliurilor), verucoasă, cu şanţuri adînci, iar în axile şi inghine este umedă şi mirositoare (la copiii mai mari şi adulţi). După vindecarea bulelor, pielea capătă un aspect cvasinormal, contrastînd cu zonele keratozice persistente, semn evocator pentru acest tip de ihtioză. Adesea se produc modificări ale unghiilor şi hiperkeratoză palmo-plantară jenantă. Infecţii secundare pot complica şi agrava afecţiunea.

3.9.6.5. IHTIOZA HISTRIX

Determinată de o genă dominantă autosomală, este o dermatoză extrem de rară care se prezintă cu scuame groase, cornoase generalizate. Ar fi considerată ca o variantă a eritrodermiei ihtioziforme buloase.

Histopatologia ihtiozelor. În ihtioza vulgară sînt caracteristice hiperkeratoza şi absenţa stratului granulos, acesta din urmă este însă prezent în ihtioza legată de cromozomul X. În ihtioza lamelară se constată hiperkeratoza prezentă sau îngroşarea stratului granulos şi acantoza; în derm este prezent un moderat infiltrat limfocitar. În hiperkeratoza epidermolitică celulele stratului granulos apar vacuolare şi presărate cu granulaţii de keratohialină; sub stratul cornos se văd bule multilamelare prin ruperea membranei celulelor stratului granulos; uneori sînt prezente papilomatoza şi acantoza.

3.9.6.6. STĂRI IHTIOZIFORME

O formă particulară, foarte rară și gravă o constituie *arlequin foetus* (keratomul malign) : copilul se naște adesea prematur, cu o carapace cornoasă groasă de mai mulți milimetri, care se crapă în primele ore de viață în plăci cvadrangulare, apărînd brăzdate de fisuri adînci sîngerînde ; urechile sînt hipoplazice sau rudimentare ; ectropionul este constant, însoțit de obicei de o hernie conjunctivală ; aceasta, împreună cu eversiunea buzelor, conferă feței un aspect grotesc. Tulburările severe în respirație și alimentație reduc obișnuit supraviețuirea la cîteva zile, ea depășind rareori 5 zile. În urma investigațiilor genetice, uneori autorii consideră keratomul malign ca formă gravă a eritrodermiei ihtioziforme congenitale nonbuloase.

Boala lui Refsum [1]. Afecțiunea, cu transmitere autosomal recesivă, asociază polinevrită motorie și senzitivă, surditate labirintică, rinită pigmentară și ihtioză moderată. S-ar datori unui deficit enzimatic cu insuficiența metabolizării acidului fitanic alimentar și acumularea sa în țesuturi. Ca tratament specific se recomandă dietă bogată în clorofilă, care ar diminua concentrația acidului fitanic în sînge.

Sindromul lui Sjögren-Larsson. Este o afecțiune rară cu transmitere autosomal recisivă, copilul prezentînd la naștere o ihtioză lamelară moderată, iar mai tîrziu în copilărie : paralizie spastică la membrele inferioare și *varus equin,* întîrziere mintală, degenerare maculară retiniană și alte diverse anomalii. Adesea se poate constata o aminoacidurie nu numai la bolnav, ci și la membrii familiei.

Sindromul lui Rud. Entitate a cărei autonomie este contestată de unii asociază o eritrodermie ihtioziformă (lamelară) *(acanthosis nigricans)* cu infantilism, hipogonadism, debilitate mintală și epilepsie.

Boala lui Conradi, este o afecțiune rară, asociind scurtarea humerusului și femurului, opacifieri ale cristalinului, palat ogival, modificări radiologice la nivelul epifizelor și eritrodermie ihtioziformă. Leziunile cutanate se remit în decursul primului an de viață lăsînd macule atrofice.

Ihtioza lineară circumflexă este o afecțiune rară cu transmitere autosomal recesivă, prezentă la naștere sau survenind curînd după aceasta. Se caracterizează prin eritem difuz cu scuame, pe care se dezvoltă erupții policiclice avînd marginile keratozice și evoluție serpiginoasă, schimbătoare.

Sindromul lui Netherton asociază eritrodermie ihtioziformă congenitală sau ihtioză lineară circumflexă cu manifestări atopice (eczemă, astm, rinită) și anomalii în morfologia și creșterea părului *(trichorhexis invaginata* sau *„bamboo“-hair, pili torti* și *trichorhexis nodosa),* care favorizează ruperea perilor la diferite distanțe de la emergență ; unii bolnavi mai pot prezenta tulburări neuropsihice (epilepsie, debilitate mintală) și aminoacidurie.

Eritrokeratodermia variabilă (Mendes da Costa). Este o entitate rară cu transmitere autosomal dominantă, care asociază ; placarde eritematoase, cu tendință la modificare a tentei și contururilor în intervale scurte de timp, și plăci eritemato-keratozice cu modificări de forme mai lente, mai insensibile.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.7.1.3.1.

Tratamentul ihtiozelor și stărilor ihtioziforme. Deoarece tulburările keratinizării sînt ireversibile nu se vor putea face decît tratamente simptomatice, patogenice. Astăzi arsenalul terapeutic al acestor afecțiuni hiperkeratozice s-a îmbogățit cu o achiziție prețioasă, retinoizii aromatici, în speță Etretinate (Tigason) care poate fi administrat în cure prelungite de ani de zile (inițial 1 mg/kg/zi, apoi 0,75 și 0,50 mg/kg/zi). Doze crescute de vitamină A (palmitat sau acetat) au uneori efecte benefice, dar comportă riscul de hipervitaminoză care le limitează administrarea ca durată. Methotrexatul va fi rezervat formelor severe, mai ales hiperkeratozei epidermolitice. Se vor face băi dese cu efect emolient și se vor aplica topice grase, care vor favoriza reținerea apei și hidratarea pielii ; se vor evita pe cît posibil săpunurile de orice fel, utilizîndu-se emulsia de gălbenuș de ou. Ca excipienți se preferă vaselina, glicerolatul de amidon și propilenglicolul, la care se vor încorpora substanțe keratolitice : acidul salicilic 2—5%, acidul retinoic (Retin A) 0,5%, vitamina A acetat 0,3%, ureea 5—10% (are și proprietatea de a lega apa, ceea ce conferă și un efect emolient). Băile de soare au și ele un efect favorabil, prin accentuarea sudorației explicînd ameliorările din perioadele de vară. În unele forme de ihtioză este necesar sfatul genetic.

3.9.7. KERATODERMIILE PALMO-PLANTARE EREDO-FAMILIALE

a) Tipul Thost-Unna. Este o afecțiune difuză și apare de la naștere sau în primele luni de viață, mai rar după doi ani. Se transmite în dominanța autosomală regulată și afectează foarte mulți membri ai unei familii, la care *pedigree*-urile sînt foarte bogate, întinzîndu-se la mai multe generații.

Clinic se caracterizează printr-o hiperkeratoză uniformă și netedă, compactă, de aspectul cerii galbene care se limitează la palme și plante (fig. 3.17), fiind mărginită la periferie de un lizereu roșietic. La adolescenți și adulți suprafața poate deveni sediul unor fisuri adînci, iar hiperhidroza — care însoțește hiperkeratoza — favorizează macerarea și mirosul dezagreabil.

b) Boala de Meleda poartă numele insulei din Marea Adriatică unde afecțiunea are incidență crescută datorită mariajelor consanguine și unde a fost observată și studiată. Este transmisă autosomal recesiv, apărînd precoce, în primele 3—4 săptămîni de viață. Se diferențiază clinic de forma precedentă printr-o hiperkeratoză palmo-plantară „transgredientă“ care nu se limitează la palme și plante, ci se extinde și la nivelul dosului mîinilor, picioa-

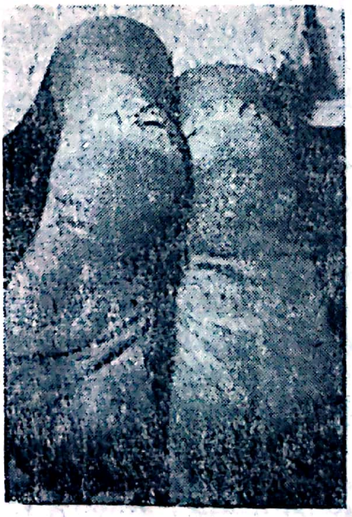


Fig. 3.17. — Keratodermie palmo-plantară Thost-Unna.

relor și degetelor, sub formă de plăci sau benzi ; uneori keratoze circumscrise se pot întîlni și la nivelul gambelor și genunchilor.

c) *Keratodermia punctată palmo-plantară a lui Buscke-Fisher-Siemens.* Apare în copilărie, dar adesea și mai tîrziu (după pubertate). Se transmite autosomal dominant. Palmele, mai rar plantele, sînt sediul unor papule cornoase, uneori de dimensiuni mici cît gămălia unui ac, alteori mai mari, de aspectul unor calozități localizate în zonele de presiune.

d) Keratodermia striată sau în benzi a lui Brünauer-Fuks, transmisă autosomal dominant, are apariție frecvent tardivă. Se caracterizează prin benzi hiperkeratozice, uneori cornoase, pe fața palmară a degetelor și de-a lungul palmei, unde se prezintă ca îngroșări difuze.

e) Porokeratoza lui Mantoux (Brocq-Mantoux) cu transmitere de asemenea autosomal dominantă, se manifestă prin hiperkeratoză difuză a palmelor și plantelor, în care sînt săpate cratere (de la cîțiva milimetri pînă la 1 cm diametru) cu marginile cornoase și mai proeminente ce adăpostesc dopuri cornoase, care se pot enuclea chiar cu unghia. Este — ca și precedentele — de cele mai multe ori de apariție tardivă.

f) Forma mutilantă (ainhum [1]), extrem de rară, se caracterizează prin hiperkeratoză difuză palmo-plantară, ce apare în copilărie. După mai mulți ani o bandă hiperkeratozică se constituie sub articulația interfalangiană a primului sau ultimului deget de la picior provocînd o strangulare progresivă urmată de rarefacție osoasă și, în final, de amputarea degetului.

g) Keratodermiile de tip Papillon-Lefévre se transmit autosomal recesiv și se manifestă prin keratodermie palmo-plantară asemănătoare aceleia din boala de Meleda, la care se asociază : alveolită cu edentare completă a dinților, eritem și hiperkeratoză difuză palmo-plantară care se extinde apoi pe dosul palmelor, plantelor și tendonul lui Ahile. Dentiția de lapte este pierdută către 4—5 ani prin parodontopatie cu alveoliză, proces care duce la pierderea și a celei de-a doua dentiții a copilului.

Adesea keratodermiile transmise autosomal dominant se însoțesc de alte manifestări hiperplazice : pachionichie (îngroșarea unghiilor), hiperhidroză (locală și generalizată) ; dezvoltarea intelectuală este normală, prognosticul fiind mai favorabil. În keratodermiile cu transmitere autosomal recesivă, dezvoltarea fizică cît și intelectuală sînt frecvent deficitare și rezistența la infecții scăzută.

Aproximativ 50% din descendenții cazurilor cu transmitere autosomal dominantă vor fi afectați, pe cînd la bolile cu transmitere autosomal recesivă, procentul celor afectați este condiționat de căsătoria dintre genitorul bolnav (homozigot) cu un partener heterozigot (aparent sănătos, dar purtător al genei patologice recesive), eventualitate rară, exceptînd căsătoriile consanguine.

Tratamentul general constă în administrarea de retinoizi aromatici de tip Etretinate (Tigason) în doze de 1 mg/kg/zi. Tratamentul local constă în aplicarea după o baie (care vizează înmuierea stratului cornos) a unor topice pe bază de acid salicilic 5—10%, rezorcină 10—15%, acid lactic 5—10%, uree 10—30%. O formulă mult uzitată este : *Rp.* Acid salicilic 12 g, Acid lactic 6 g, Vaselină 100 g. Pansamentele se pot face oclusiv, sub folie de polietilenă, pentru potențarea efectului keratolitic ; durata contactului va fi de 6—12 ore, aplicațiile repetîndu-se de mai multe ori.

---

[1] *ainhum* = denumire dintr-un dialect negro-african, care desemnează o afecțiune caracterizată prin apariția unui șanț de delimitare la baza degetelor mîinii, cu gangrenă uscată și amputarea spontană a degetelor.

3.9.8. KERATOZA FOLICULARĂ

Este o afecțiune frecventă a foliculilor piloși, foarte probabil cu transmitere în dominanță, apărînd între 3 și 6 ani, insidios, ceva mai frecvent la sexul feminin. Se prezintă sub formă de mici papule foliculare, aspre, keratozice, de culoarea pielii sau roșii (keratoza foliculară roșie) ; perii care centrează papula cornoasă sînt atrofici, uneori îngropați cu totul în dopurile keratozice sau rupți. Papulele, omogen diseminate, se localizează electiv pe fețele antero-externe ale coapselor și externe ale brațelor, mai puțin pe gambe, antebrațe, fese și flancuri. Keratoza foliculară se asociază de obicei cu o piele mai uscată, cu atopie și cu acrocianoză.

Keratoza pilară roșie și atrofiantă a feței (Ulerythema ophryogenes — a lui Unna), reprezintă o varietate particulară a keratozei foliculare ; afectează partea externă a sprîncenelor (inconstant) și regiunile preauriculare sub forma unor benzi eritematoase, ce pornesc din regiunile temporo-malare, prelungindu-se pînă la acelea mandibulare. Eritemul are marginile difuze, iar suprafața pielii este presărată cu minuscule papule keratozice, aproape subclinice, percepîndu-se mai mult la palpare. Afectarea foliculilor conduce cu timpul la alopecie. Mai rar sesizabilă în prima copilărie, deși poate apare foarte precoce, se conturează mai tîrziu către pubertate ; ceea ce atrage atenția, este eritemul congestiv persistent al obrajilor.

Tratament. În keratoza foliculară comună se pot administra vitamina A și C, cu efecte modeste, cel mai utilizat fiind tratamentul local cu topice conținînd : acid salicilic 1—2% ; uree 5—10—15%, acidul retinoic (Retin A) 0,1 sau 0,05%. Rezultatele tratamentului keratozei pilare atrofiante a feței sînt decepționante.

3.9.9. DISKERATOZA FOLICULARĂ (BOALA LUI DARIER)

Este o displazie epidermică, avînd ca substrat fiziopatologic o anomalie a procesului de keratinizare cu originea în celulele stratului germinal (bazal). Ipoteza unei posibile carențe a vitaminei A nu a fost confirmată, cu excepția unor cazuri în care titrul seric al vitaminei A și al rotenului au fost găsite scăzute. Eficacitatea relativă și tranzitorie a terapiei cu vitamina A în doze crescute nu constituie un argument care să justifice rolul ei în etiologia bolii. Afecțiunea are un caracter genetic, cu transmitere autosomal-dominantă. Numărul de membri ai familiei atinși chiar de-a lungul a 2—3 generații este în general redus, adesea apariția bolii fiind spontană *(de novo).*

Debutul se face către sfîrșitul primei sau începutul celei de a doua copilării. Distribuția leziunilor, reprezentate de mici papule keratozice de culoarea pielii (incorect etichetate ca foliculare), este simetrică pe regiuni seboreice : piept, spate, urechi, pliurile nazo-geniene, frunte, pielea capului, axile și pliurile inghinale ; acestea se acoperă ulterior de scuame-cruste groase de aspect gălbui sau cenușiu-murdar. Papulele conflueează adesea în placarde întinse, verucoase, care la nivelul gîtului, axilelor și pliurilor inghinale devin hipertrofice, macerate, secretînde (prin infecție secundară) și urît mirositoare. Pe dosul mîinilor și picioarelor, uneori și pe palme, se observă papule keratozice mici veruciforme sau mici godeuri. Unghiile au tendința să se rupă la marginea liberă. Erupția este agravată de soare și infecțiile secundare ; ea poate să se complice cu o erupție variceliformă Kaposi.

Histopatologic se constată : hiperkeratoză cu zone de parakeratoză în dreptul modificărilor malpighiene, ce conțin corpusculi rotunzi caracteristici („grăunții" lui Darier), reprezentînd ultimul stadiu al celulelor diskeratozice. În grosimea stratului malpighian se constată prezența unor celule mai mari ca acelea normale, rotunde, cu un nucleu veziculos, lipsite de filamente și apărînd înconjurate de două membrane („celule cu manta") ; imediat deasupra stratului bazal se observă fante sau cavități, ca urmare a lipsei adeziunii celulelor epidermice. Microscopia electronică evidențiază absența dezmozomilor și a tonofilamentelor la nivelul keratinocitelor.

Tratament. Afecțiunea beneficiază de terapia cu retinoizi aromatici : Etretinate (Tigason) 1 mg/kg/zi în cure prelungite. Local se pot utiliza topice conținînd acid salicilic, uree, vitamina A acidă (0,3%). De o eficacitate remarcabilă s-a dovedit roentgenterapia cu raze moi (Buckyterapie).

3.9.10. NEVUL VERUCOS (NEVUL KERATOZIC; NEVUL ZONIFORM ; NAEVUS UNICUS LATERALIS)

Este o disembrioplazie caracterizată printr-o bandă (1—3 cm) hiperkeratozică continuă sau discontinuă formată dintr-o proliferare papilomatoasă-verucoasă, de culoare roșie sau mai rar brun-negricioasă, localizată electiv pe cîte un membru (unilateral) de obicei pe cel inferior, rar pe ambele (bilateral) și trunchi (dispoziție metamerică). Uneori se dispune în mai multe striuri paralele. Pe trunchi, cînd este unilateral, se oprește brusc la linia mediană.

Nevul verucos există de la naștere sau apare în cursul primei copilării, evoluînd lent, progresiv, fără a se putea anticipa limitele întinderii sale, după care persistă toată viața. Resorbția spontană este excepțională.

Diagnosticul diferențial este uneori greu de făcut cu lichenul striat sau un nev epidermic verucos inflamator linear.

Histologie : hiperkeratoză ortokeratozică cu acantoză și o importantă papilomatoză. Stratul malpighian este acoperit de un strat granulos în „dinte de ferăstrău". O imagine histologică mai rar întîlnită constă în degenerescența vacuolară a celulelor stratului mucos și granulos, realizînd o adevărată acantoliză pe alocuri (nev verucos acantolitic).

Tratamentul constă în dermabraziune sau în crioterapie cu azot lichid, în mai multe ședințe. Recent, s-au încercat retinoizi aromatici (Etretinate). Recidivele sînt frecvente.

3.9.11. NEVUL EPIDERMIC INFLAMATOR LINEAR (NEVIL)

Individualizat mai recent (1971) de Altman și Mehregan, comportă unele particularități care-l deosebesc de nevul verucos linear simpiu. Ele constau în : frecvența mult mai crescută la sexul feminin și localizarea unilaterală la un membru (cu predominanța pe partea stîngă), de cele mai multe ori pe cel inferior și fesă. Se caracterizează prin benzi lineare continue sau discontinue constituite din plăci ușor reliefate sau papule eritemato-scuamoase, adesea psoriaziforme, uneori ușor hiperkeratozice (fig. 3.18). Pruritul este frecvent, uneori intens, putînd determina lichenificări. Uneori există de la naștere, sau apare în primele 6 luni de viață, alteori — în a 2-a copilărie și adolescență.

Histologic asociază alterări de tipul acelora din psoriazis (papilomatoză) cu alternarea de ortokeratoză și parakeratoză, corespunzînd alternării zonelor cu păstrarea stratului granulos și a celor cu absența acestuia. Uneori se pot observa focare de spongioză. În derm se constată un infiltrat inflamator moderat.

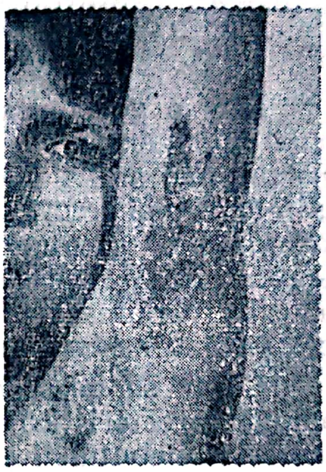


Fig. 3.18. — Nev epidermic verucos inflamator linear (NEVIL).

Tratamentul constă în corticoterapie sistemică și locală, retinoizi aromatici pe cale generală (Etretinate) și aplicări locale (Retinol), crioterapie, ablație chirurgicală.

3.9.12. NEVUL SEBACEU (JADASSOHN)

Apare după naștere sau în primele săptămîni de viață, rar în prima sau a doua copilărie. Interesul său mare rezidă în faptul că, mai tîrziu (de obicei la vîrsta adultă), poate degenera într-un epiteliom bazocelular.

Clinic se prezintă ca o leziune unică (rar multiplă) localizată exclusiv în pielea capului unde părul dispare, mai rar în jumătatea superioară a feței (preauricular, temporal, frunte). Este o leziune tumorală ușor proeminentă rotund-ovalară, frecvent alungită, cu contururi neregulate și relieful ușor verucos, mamelonat. Are o consistență dură sau semidură și o culoare galben-ivoriu caracteristică. Frecvent este iritat, putîndu-se exulcera sau infecta datorită microtraumatismelor repetate. La debut, aspectul plăcii alopecice este mai neted, roz, cu proeminențe discrete abia perceptibile, evoluția către aspectul caracteristic făcîndu-se lent pînă înspre perioada pubertară.

Degos deosebește două tipuri : *a) nevul sebaceu pur*, rar, fără depozit verucos, cu localizare pe cap sau în orice parte a tegumentelor ; histologic este vorba de simpla hiperplazie sebacee ; *b) nevul veruco-sebaceu* cel descris mai sus ; histologic se caracterizează printr-o hiperplazie sebacee importantă pe toată întinderea dermului, glandele fiind izolate sau grupate în ciorchini, cu celule mari, mature sau tinere vacuolizate. Uneori se găsesc asociate glande apocrine heterologice, realizînd ansamblul de hamartom organoid. Mai rar se asociază un siringocistadenom papilifer (către pubertate); pe suprafața nevului sebaceu apar mici proeminențe papuloase pseudofistuloase, acoperite cu cruste.

Tratamentul de elecție este exereza chirurgicală.

3.9.13. POROKERATOZA LUI MIBELLI

Este o genodermatoză relativ rară cu transmitere ereditară autosomal dominantă constînd în tulburări de keratinizare caracterizate prin una sau mai multe plăci keratozice, dar cu aparență atrofică. Sexul masculin ar fi mai frecvent atins decît cel feminin. S-a emis ipoteza posibilei existențe a unor clone de celule epidermice anormale, generînd modificări de keratinizare supraiacente sub influența unui proces imun. Majoritatea cazurilor debutează în copilărie (între 5 și 10 ani), dar uneori leziunile pot exista la naștere sau pot apărea către pubertate și după aceasta.

Clinic se deosebesc mai multe forme, avînd leziunea elementară comună caracteristică: o placă keratozică discret crateriformă de mărimi variabile; debutul îl constituie o papulă cornoasă care se extinde excentric, menajînd central o ușoară depresiune, mărginită la periferie de un mic șanț la rîndu-i limitat de o creastă cornoasă subțire de 0,5—1 mm, vizibilă adesea numai la un examen foarte atent (fig. 3.19). Pe măsură ce leziunea se mărește, centrul devine deprimat (aparent atrofic), iar contururile mai mult sau mai puțin neregulate. Sediile obișnuite sînt: membrele inferioare (în special mîna și piciorul), mai puțin gîtul, umerii, scalpul, mucoasa bucală și corneană. Leziunile de pe degete generează distrofii ale unghiilor.

În raport cu dimensiunile, numărul și dispoziția leziunilor se deosebesc următoarele forme: *a) forma cu placă unică* sau cu cîteva plăci mai mari de cîțiva centimetri diametru, uneori gigante, cu tendință la extensie progresivă lentă, continuă; *b)* forma cu *leziuni superficiale* mici cu diametrul de cîțiva milimetri — un centimetru diseminate pe trunchi, plame și plante; *c) forma lineară,* în care plăcile uneori verucoase de dimensiuni variabile, dar nu mai mari de cîțiva centimetri sînt dispuse zoniform, uneori în șiruri paralele, pe un membru, în special inferior, afectînd și unghiile (fig. 3.20); *d)* forma *punctată (a minima)* este rară, limitată la unele regiuni: coate, încheietura mîinii, degete sau palme.

Histologic, leziunea este patognomonică: hiperkeratoză, ortokeratoză și epiderm acantotic sau subțiat. Șanțul periferic din partea interioară a crestei cornoase este umplut de un dop cornos, de astă dată parakeratozic (coloneta parakeratozică) sub care stratul granulos este dispărut. În dermul superficial există infiltrat inflamator moderat perivascular și capilare ușor dilatate.

Evoluția este cronică cu extensie lentă, de zeci de ani; unele leziuni se pot resorbi lăsînd cicatrice atrofice. Rareori la vîrsta adultă s-au observat degenerări epiteliomatoase.

Tratamentul este dificil, cu rezultate parțiale: topice keratolitice cu acid salicilic 5—10% sau uree 15—20% în pansamente oclusive, crioterapie, electrocoagulare asociată cu crioterapie, unguente cu 5-fluorouracil

(Efudix) în pansamente ocluzive, dermabraziune și, mai recent, retinoizi aromatici, administrați pe cale generală (Etretinate — Tigason) și locală (Retinol) ; în cazul leziunilor unice sau puține numeric se poate recurge și la exereza chirurgicală.

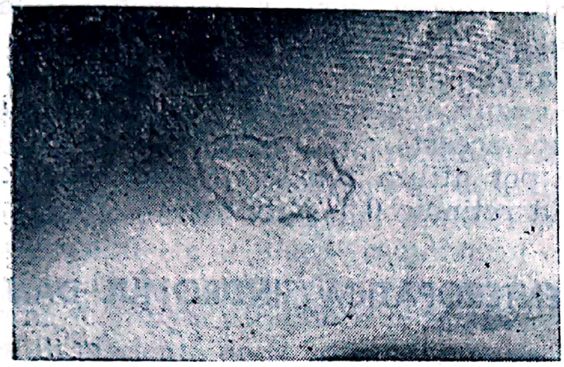


Fig. 3.19. — Porokeratoză Mibelli în placă unică.

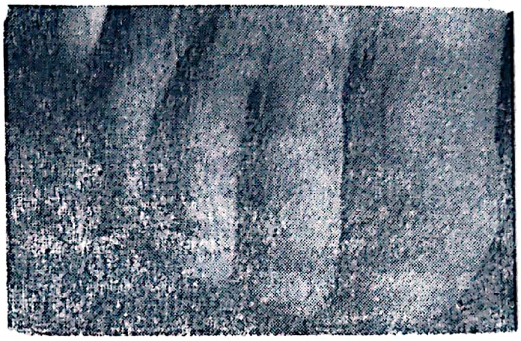


Fig. 3.20. — Porokeratoză Mibelli forma lineară cu afectarea unghiilor.

3.9.14. GRANULOSIS RUBRA NASI

Este o dermatoză cronică autovindecabilă, cu transmitere autosomal dominantă, limitîndu-se de obicei la două generații. Apare la copiii între 7 și 15 ani și se caracterizează printr-un eritem violaceu al vîrfului nasului, coafat uneori de mici vezicule sau pustule tranzitorii. Mai caracteristice sînt însă micile picături de sudoare de pe suprafața pielii eritematoase, care — șterse — se refac continuu.

Evoluția este cronică, dispărînd însă la pubertate sau adolescență, excepțional putînd persista după această vîrstă. Substratul fiziopatologic îl constituie alterări multifuncționale la nivelul glandelor sudoripare, probabil sub influența unor tulburări endocrino-neurovegetative.

Tratamentul cel mai eficace îl constituie electrocoagularea punctată (cu un curent slab), combinată cu crioterapie (în aceeași ședință) ; se mai poate utiliza radioterapia superficială.

3.9.15. ACANTHOSIS NIGRICANS

Este o distrofie cutanată caracterizată clinic printr-o hiperplazie de tip papilomatos cu hiperkeratoză și pigmentație.

Din punct de vedere etiologic la copil se disting 2 tipuri :

— *acanthosis nigricans juvenil benign*, transmis automat dominant, determinat de o genă neregulată, debutînd în copilărie (uneori la naștere).

— *acanthosis nigricans benign* asociat — inconstant — diferitelor sindroame eredo-familiale : sindromul Bloom (eritem facial cu aspect de *vespertilio*, fotosensibilitate, tulburări de creștere ș.a.), sindromul Rud, sindromul Crouzon (disostoza craniofacială), sindromul Seip-Lawrence (facies acromegaloid, picioare și mîini mari ș.a.), sindromul Prader-Willi (deficiență intelectuală, nanism, obezitate, infantilism sexual ș.a.), sindromul de ovar polichistic.

Leziunile comune constau în : *a)* pigmentație cenușiu-murdară, primul semn în ordinea apariției, cu piele uscată, aspră, care poate interesa întreaga suprafață tegumentară ; *b)* în anumite regiuni (pliuri axilare și inghinale, anogenital, gît) îngroșarea pielii duce la accentuarea pliurilor cu adîncirea șanțurilor, asemănător scoarței de copac, dar care la pipăit oferă senzația de piele catifelată. Adesea există și o keratodermie palmo-plantară. Uneori mucoasa bucală poate fi sediul unei papilomatoze ușoare difuze conferindu-i un aspect catifelat.

Evoluția este cronică : în unele cazuri regresează sau se atenuează după pubertate, în altele persistă și după aceasta.

Tratamentul este inoperant, se pot utiliza topice cu acid salicilic 1—2% sau uree 5%, eventual cu acid retinoic 0,5% (Retin-A).

3.9.16. ACRODERMATITA ENTEROPATICĂ (SINDROMUL DANBOLD CLOS)[1]

Este o afecțiune rară cu transmitere ereditară, individualizată în 1942 de Danbold și Closs. Debutează între trei săptămîni și 18 luni de viață, caracterizîndu-se clinic prin leziuni cutanate eritemato-scuamoase, veziculo-buloase asociate cu manifestări gastro-intestinale, în special de tipul diareei.

Etiologia, încă subiect de discuție, pare să aibă ca substrat leziunile intestinale, reprezentate prin eroziuni ale mucoasei intestinului gros ; secundar, se poate grefa o candidoză, parazitul fiind inconstant găsit, atît în scaune cît și în leziunile cutanate și mucoase. Pe acest fond se produc tulburări în absorbția intestinală a zincului a cărui titru sanguin este aproape constant coborît (Moynahan, 1973) : 0,35 mg/l, în loc de 1 mg/l cît este normal. Este însă mai acceptată ipoteza unui deficit genetic determinant, în resorbția intestinală a zincului ; boala are uneori caracter familial fiind datorată (probabil) unei gene autosomal recesive, ce ar fi responsabilă de carența unei proteine care leagă zincul (indispensabilă traversării mucoasei intestinale a acestuia).

Leziunile cutanate sînt constituite din plăci eritemato-scuamoase de aspect seboreic, psoriasiform, uneori infiltrativ, care apar ca atare sau succedă unei faze veziculo-buloase. Ele sînt mai evidente și caracteristice în jurul gurii și al pliului interfesier, prezentînd exacerbări periodice și posibile impetiginizări secundare. Ele mai pot fi prezente și în jurul ochilor, la mîini și picioare, coate și genunchi. Bulele cu lichid (clar sau tulbure), adesea flaște, se pot observa în special pe degetele mîinilor și picioarelor, producînd în jurul unghiilor un perionixis supurativ cronic, urmat de distrofii ungheale sau căderea lor. Atingerea mucoasei bucale este frecventă, constînd în : leucokeratoză, papiloame, glosită. Se mai poate produce blefarită cu blefarospasm. Un semn important și de valoare prognostică este alopecia difuză a pielii capului și a sprîncenelor, mai rar în alte regiuni cu păr.

Între manifestările extracutanate sînt de reținut : tulburări digestive (al doilea semn ca importanță a bolii) : anorexie, dureri abdominale și, în special, diaree cu scaune abundente, cenușiu-gălbui, fetide și spumoase, conținînd o cantitate crescută de grăsimi (steatoree). La acestea se adaugă tulburări neuropsihice, mai accentuate în perioada puseelor, și complicații : infecții microbiene (în special respiratorii) sau candidozice, care — alături de tulburările digestive prelungite — pot conduce la cașexie și chiar la moarte.

---

[1] vezi și vol. 2, pag. 501.

Tratament. Astăzi este acceptat unanim ca tratament cvasispecific administrarea *per os* a zincului, în doze zilnice de 10—20 mg/kg, urmată rapid de ameliorări, uneori spectaculoase (efectul prompt al zincului constituie și un test de valoare diagnostică). Zincul trebuie însă administrat practic indefinit, deoarece — deși simptomele cutaneo-mucoase și extracutanate dispar după mai multe săptămîni, iar titrul normal al zincului se restabilește — dacă tratamentul este întrerupt simptomele reapar. La zincoterapie, mulți autori asociază vechea terapie cu diiodohidroxichinoleina (combate candidoza și favorizează absorbția zincului, fiind însă mai puțin eficientă decît administrarea acestuia).

3.9.17. AFECȚIUNI NEUROCUTANATE (GENONEURODERMATOZE) [1]

Sînt polidisplazii asociind manifestări cutanate circumscrise de tip nevic, cu manifestări mai ales neurologice și uneori oculare și viscerale. Termenul de facomatoze [2] dat de van der Hoeve acestui grup de afecțiuni nu pare justificat, „facomul retinian“ fiind excepțional în boala lui Recklinghausen și foarte rar în scleroza tuberoasă.

Cele patru entități grupate sub această denumire — neurofibromatoza lui Recklinghausen, epiloia (scleroza tuberoasă Bourneville), angiomatoza retino-cerebeloasă a lui von Hippel-Lindau și angiomatoza encefalo-trigeminală a lui Sturge-Weber-Krabbe — au comună originea ereditară și numai rareori caracter familial, tendința de a se produce tumori benigne sau hamartoame, evoluția lentă a leziunilor în copilărie și, în unele cazuri, tendința de transformare malignă la vîrsta adultă.

3.9.17.1. NEUROFIBROMATOZA RECKLINGAUSEN [3]

Etichetată și displazie neuroectodermică congenitală, este o afecțiune ereditară și uneori familială, transmisă autosomal dominant. Primele leziuni apar în prima sau a doua copilărie, dar tabloul clinic se completează continuu, inclusiv la vîrsta adultă.

Clinic, sindromului cutanat îi sînt asociate atingeri ale sistemului nervos și mai rar ale oaselor, mușchilor și ale glandelor endocrine. *Sindromul cutanat* se manifestă prin : *a) pete pigmentare* de culoare brun-deschisă, unele mari *(café au lait),* altele mici (de tip *lentigo* sau de tip efelide), *b) tumori,* dintre care unele superficiale, de tip nevic (reprezentate mai ales de fibroame *molluscum,* de consistență elastică și de dimensiuni variate, sesile, mai rar pediculate, majoritatea flaşte, permiţînd deprimarea lor prin digitopresiune), altele profunde, subcutanate sau subaponevrotice (care trebuie decelate prin palpare sistematică, în special pe faţa internă a braţelor, antebraţelor, laterocervical, flancuri şi coapse). Adesea, una din tumorile superficiale este mai mare („tumora regală"), uneori formînd pliuri gigante. Mai rar, mucoasele pot fi sediul aceloraşi tumori nodulare. La un examen atent se pot palpa, într-o fază iniţială, îngroşări ale unor nervi periferici ; ulterior pe traseul lor se constituie îngroşări nodulare.

---

[1] vezi și cap. 1.6. și vol. 5, cap. 3.6.6.4.
[2] *phakos* (gr.) = lentilă, pată.
[3] vezi și cap. 1.6.2.

Sindromul neurologic este mai rar prezent şi se manifestă prin tumori ale nervilor cranieni soldîndu-se, în raport de nervul atins, cu pareză facială, surditate sau prin manifestări encefalice cu crize comiţiale, deficit intelectual ş.s. Dintre celelalte manifestări, mai cunoscute sînt : distrofiile osoase (cifoza, scolioza ş.a.).

Evoluţia este indefinită, iar prognosticul rezervat, fiind posibile atingeri viscerale severe sau transformări maligne (sarcomul) atît ale tumorilor cutanate cît şi ale tumorilor intratoracice sau digestive.

Tratamentul se limitează la ablaţia chirurgicală a tumorilor mai mari sau electrocoagularea celor mai mici, în măsura în care ele deranjează din punct de vedere estetic. S-a invocat rolul intervenţiilor chirurgicale incomplete (inclusiv biopsice), în transformarea malignă a tumorilor.

3.9.17.2. EPILOIA (SCLEROZA TUBEROASĂ A LUI BOURNEVILLE-PRINGLE)[1]

Este o polidisplazie eredo-familială, cu transmitere autosomal dominantă neregulată, care se manifestă de la naştere sau prima copilărie, completîndu-şi tabloul clinic pînă la pubertate sau adolescenţă. Afecţiunea asociază manifestări cutanate, reprezentate de : *a) adenoame sebacee multiple* (de dimensiuni mici, de culoarea pielii sau roşii), cu *telagiectazii la suprafaţă* (tip Pringle), simetric dispuse pe obraji, nas, şanţurile nasogeniene şi bărbie. Sînt de obicei cele mai precoce, semne apărînd de la naştere sau în primii ani de viaţă ; *b) tumorile Koenen* (fig. 3.21), histopatologic fibroame, constînd în excrescenţe nodulare neregulate sau alungite, periungheale, prezente atît la picioare cît şi la mîini, uneori la un singur sau mai multe degete, alteori la toate degetele şi care apar către pubertate ; *c) nevi (moluscum* sau *moluscum pendulum)* în jurul gîtului şi umeri ; *d) diverse alte tipuri de nevi sau pete pigmentare ; e) manifestări neuropsihice* în peste 50% din cazuri, ca urmare a sclerozei tuberoase Bourneville (proliferări gliale sau scleroză difuză a encefalului, frecvent calcificări), ce se traduc în special prin crize convulsive (80%) debutînd în copilărie,

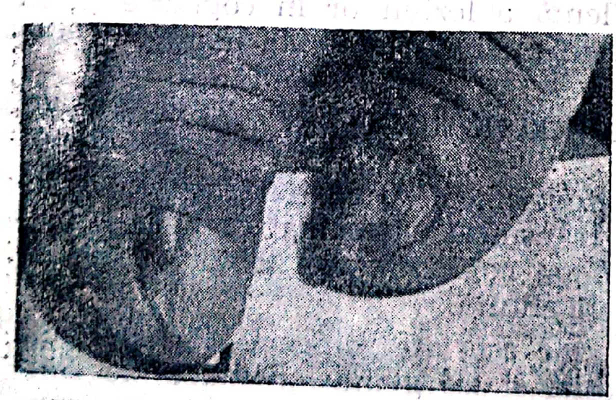


Fig. 3.21. — Epiloia : tumori Koenen.

---

[1] vezi şi cap. 1.6.1.

frecvent de tip epileptic; alteori există tulburări de tip debilitate mintală, mergînd pînă la idioție. Electroencefalograma nu evidențiază constant anomalii semnificative; *g) leziuni oculare,* rareori întîlnite (facomatoză retiniană), fără semne clinice subiective; *h) manifestări viscerale,* de asemenea rare, constînd cel mai adesea din tumori de obicei benigne prin structură (histologic), dar maligne prin localizarea lor în diferite organe.

Prognosticul este în general bun, dar poate fi agravat de eventuale manifestări viscerale, în special encefalice.

Tratamentul se rezumă la îndepărtarea tumorilor cutanate, chirurgical sau prin electrocoagulare; adenoamele pot fi îndepărtate și prin dermobraziune.

3.9.18. EPIDERMOLIZELE BULOASE

Constituie un grup de entități, genetic determinate, caracterizate prin formare de bule la traumatisme mecanice chiar minime, uneori spontan. Deși s-a emis ipoteza că diferitele varietăți de epidermolize buloase ar fi doar forme ale unei afecțiuni comune, studii imunogenetice și ultrastructurale au stabilit că este vorba de boli diferite, atît din punct de vedere genetic cît și patogenic și clinic. O clasificare, adoptată după cele ale lui Gedde-Dahl (1971) și Bauer (1977), distinge următoarele entități:

A) Epidermoliza buloasă dominantă simplă, cu trei variante:
  a) varianta generalizată a lui Koebner
  b) varianta localizată a lui Ogna
  c) varianta localizată a lui Cockayne-Weber

B) Epidermoliza buloasă dominantă distrofică, cu patru varietăți:
  a) varianta lui Cockayne-Touraine
  b) varianta albopapuloidă a lui Pasini
  c) varianta pretibială a lui Kuske și Portugal
  d) varianta cu aplazie cutanată a lui Bart

C) Epidermoliza buloasă recesivă distrofică generalizată a lui Hallopeau-Siemens

D) Epidermoliza buloasă recesivă distrofică localizată

E) Epidermoliza buloasă recesivă letală a lui Herlitz sau epidermoliza buloasă joncțională

F) Epidermoliza buloasă dobîndită.

3.9.18.1. EPIDERMOLIZA BULOASĂ DOMINANTĂ SIMPLĂ

a) Varianta generalizată (Koebner) se transmite printr-o genă autosomală dominantă; incidența bolii este de aproximativ 1 : 50 000 nașteri viabile.

Histopatologic, bula se formează intraepidermal, rezultînd din citoliza celulelor stratului bazal și keratocitelor suprabazale.

Clinic, bulele se produc în primul an de viață, (rareori din primele săptămîni) și se localizează în special la mîini și picioare (odată cu tîrîitul și mersul copilului), dar și în alte locuri de fricțiune; mucoasa bucală este rar atinsă. Bulele se resorb lăsînd cicatrice presărate cu microchiști cornoși *(milium).* Afecțiunea persistă toată viața, dar uneori se ameliorează după pubertate. Unghiile și dinții sînt normali. Starea generală este bună.

b) Varianta atribuită lui Ogna descrisă în Norvegia, cu bule adesea hemoragice, localizată la extremități, exacerbîndu-se vara și resorbindu-se fără cicatrici genetic, ar fi în legătură cu locusul GTP (glutamic piruvic transaminaza) al eritrocitului.

c) Varianta descrisă separat de Cockayne, Elliot și P. Weber, cu bule extinse exacerbîndu-se în sezonul cald cu resorbție fără cicatrice.

3.9.18.2. EPIDERMOLIZA BULOASĂ DOMINANTĂ DISTROFICĂ

Este determinată de o genă autosomal dominantă. *Histologic*, bula este subepidermală, acoperișul fiind constituit de membrana bazală; fibrele de ancoraj sînt absente la nivelul zonei joncționale. Și în cadrul acestei forme se disting trei varietăți:

a) Varietatea descrisă de Cockayne și Touraine, debutează în copilărie sau precoce la copilul mic. Bulele sînt mai rar generalizate, localizîndu-se în special la mîini și picioare; ele se resorb lăsînd cicatrice atrofice și *milium* sau cicatrice hipertrofice (chiar cheloidice); se soldează cu distrofii sau dispariția unghiilor. Ocazional se însoțesc de leziuni de tip keratozic (keratoză foliculară, stări ihtiozice), uneori de hiperhidroză și de hipertricoză generalizată. Leziuni ale mucoasei bucale se produc relativ rar, fiind urmate de plăci leucokeratozice.

b) Varietatea albopapuloidă a lui Pasini debutează la naștere sau în prima copilărie. Bulele sînt mai extensive ca în varianta precedentă. Bulele, inițial localizate la extremități, se pot generaliza ulterior; vindecarea lor se face cu cicatrice atrofice presărate de *milium*. Se produc distrofii sau dispariția unghiilor. Particularitatea clinică a acestei varietăți constă în apariția spontană — adesea în a 2-a copilărie și adolescență, dar uneori și în prima copilărie — a unor papule plate, ferme, alb-gălbui, care se dezvoltă în jurul foliculilor piloși (ajungînd pînă la 15 mm diametru) și care persistă indefinit. Mucoasa bucală este frecvent atinsă, sînt posibile și alte distrofii. Dinții sînt normali.

c) Varietatea pretibială (Kuske și Portugal) are bule ce apar mai tîrziu, între 10 și 20 ani.

d) Varietatea cu aplazie cutanată (Bart) prezintă leziuni buloase caracteristice, asociate cu arii de aplazie cutanată la nivelul membrelor inferioare, absența congenitală a unor structuri ale pielii (epiderm, derm sau anexe) sau a întregului tegument, în arii circumscrise.

3.9.18.3. EPIDERMOLIZA BULOASĂ RECESIVĂ DISTROFICĂ GENERALIZATĂ (EPIDERMOLIZA POLIDISPLAZICĂ)

Este rară, incidența fiind de aproximativ 1 : 300 000 nașteri viabile, și se transmite autosomal recesiv.

Debutul se face la naștere sau în prima copilărie și se manifestă prin erupții buloase severe, cu bule mari, flaște și adesea hemoragice. Semnul Nikolsky este frecvent pozitiv. Vindecarea bulelor se face cu cicatrice atrofice și *milium*; adesea, prin întinderea lor la nivelul extremităților, produce defecte și jenă funcțională. Unii pacienți prezintă o localizare inversă a leziunilor : axile, inghine și gît. Unghiile sînt distrofice sau absente, iar dinții cu anomalii displazice. Mucoasele (bucală, esofagiană și conjunctivală) sînt aproape constant atinse, soldîndu-se cu cicatrice ; deseori se produc sinechii interdigitale, perii sînt rari, iar în pielea capului se produce alopecie cicatriceală. Alte distrofii asociate : anemie (adesea severă), întîrziere în creștere, predispoziție la neoplazii cutanate, mai rar cecitate, carcinom de cardia.

Histopatologic, este vorba de o bulă subepidermică, dedesubtul laminei bazale. Unii autori (Marchionini, Vilahora și colab., Bran) descriu o „epidermoliză buloasă vegetantă“, o varietate rară a precedentei ; eroziunile postbuloase devin sediul unor proliferări de țesut de granulație, ca urmare a infecției secundare. Anemia severă și amiloidoza secundară sînt complicații inevitabile care agravează prognosticul.

3.9.18.4. EPIDERMOLIZA BULOASĂ RECESIVĂ DISTROFICĂ LOCALIZATĂ

Se deosebește de forma generalizată prin limitarea teritoriilor afectate : mîini, picioare, coate și genunchi ; bulele mari se resorb cu cicatrice și *milium,* dar și cu distrofii ungheale, pînă la dispariția lor. Mucoasa bucală este atinsă, dar ușor, iar dinții rămîn normali.

3.9.18.5. EPIDERMOLIZA BULOASĂ RECESIVĂ JONCȚIONALĂ (EPIDERMOLIZA BULOASĂ LETALĂ A LUI HERLITZ)

Transmisă de o genă autosomală recesivă, debutează la naștere, copilul supraviețuind rareori peste vîrsta de doi ani. Bulele sînt generalizate, vindecîndu-se fără cicatrice și fără sinechii digitale, picioarele și mîinile fiind în general respectate. Unghiile nu prezintă distrofii. La copiii mai mari există uneori supurații periunghеale, iar alteori pe eroziunile cronice din pliuri se dezvoltă un țesut de granulație. Mucoasa bucală este constant atinsă, iar dinții sînt distrofici. Uneori se produc leziuni pe mucoasa traheo-bronșică. Pielea capului este de asemenea constant atinsă. Se mai notează : întîrziere în creștere, anemie severă (la copiii mai mari).

Histologic, bula este subepidermică, clivajul producîndu-se deasupra membranei bazale (la microscopia electronică : între membrana plasmatică a celulelor bazale și *lamina lucida). Prognosticul* este sever, mulți copii murind pînă la vîrsta de 2 ani ; supraviețuitorii fac frecvente complicații uneori severe (mortale).

3.9.18.6. EPIDERMOLIZA BULOASĂ DOBÎNDITĂ

Este încă un subiect de discuții controversate, cei mai mulți autori considerînd-o ca o entitate autonomă cu substrat imunopatologic, iar alții ca o manifestare a unor afecțiuni cu care adesea coexistă.

Debutul fragilității pielii la traumatisme se situează între vîrsta de 11 și 60 ani. Afecțiunea este în general confundată cu alte dermatoze buloase de care trebuie diferențiată : lichen plan bulos, dermatită herpetiformă, porfirie cutaneotardă, pemfigoizi și pemfigus. Bula este subepidermică, imunofluorescența directă evidențiază depozite granulare de IgG și C_3 la nivelul membranei bazale, imunofluorescența indirectă fiind numai rareori pozitivă, constatări ce apropie epidermoliza buloasă dobîndită de pemfigoidul bulos și pemfigoidul cicatriceal. Diferențierea, care justifică dealtminteri separarea sa ca entitate de alte dermatoze buloase, o poate oferi examenul imunoelectronomicroscopic. Bulele afectează în special extremitățile și se resorb cu cicatrice atrofice și *milium*. Unghiile sînt fie normale fie distrofice, iar mucoasa bucală este inconstant atinsă.

Tratament. Corticoterapia în doze mari are doar o acțiune suspensivă. Se vor administra antibiotice în cazurile cu infecții supraadăugate. S-au mai încercat în ultimul timp cu oarecare succese : Fenitoin (inhibă *in vitro* activitatea colagenazei) 2—3 mg/kg/zi în două prize, vitamină E (600—1 200 mg/zi), vitamină C și retinoizi aromatici (Etretinate — Tigason).

3.9.19. DISTROFIILE ȚESUTULUI ELASTIC

Constituie un grup de afecțiuni sau sindroame cutanate caracterizate prin alterări calitative și cantitative ale țesutului elastic dermic, avîndu-și corespondentul clinic în manifestări cu aspect atrofic al pielii sau în modificări ale elasticității acesteia.

3.9.19.1. DERMATOLIZIA (CUTIS LAXA ; CHALAZODERMIA)

Își găsește expresia clinică într-o flacciditate exagerată a pielii, care apare relaxată, formînd pliuri largi, flaște, molatice ; în cazul localizărilor elective (gîtul și abdomenul) pliurile formează adevărate „șorțuri". Dermatolizia poate exista de la naștere sau poate apărea mai tîrziu. Este adesea eredo-familială. Evoluează lent, fiind definitivă. De cele mai multe ori există singură, dar poate constitui una din manifestările neurofibromatozei lui Recklinghausen. O formă particulară o constituie pahidermia vorticelată a pielii capului *(cutis verticis girata)*, în care pielea ia un aspect cerebriform.

Se obișnuiește să se distingă, ca un aspect particular al distrofiilor elastice, așa-numita *cutis hiperelastica*, caracterizată printr-o extensibilitate anormală a pielii, permițînd întinderea exagerată a sa, cu revenirea bruscă la starea inițială după suprimarea tracțiunii ; pielea de culoare normală nu este flască și nu face pliuri ca în *cutis laxa*. Defectul este limitat topografic la o regiune (în special la membre), rar este generalizat.

3.9.19.2. SINDROMUL EHLERS-DANLOS

Asociază trei manifestări de tip distrofic elastic : *hiperelasticitate a pielii, hiperlaxitate articulară* (fig. 3.22) (provocată prin întinderea articulației sau permanentă) și *cicatrice atrofice* largi, flaște și plisate, roz-violacee, cu pseudotumori moluscoide (ca rezultat al traumatismelor repetate pe o piele fragilă cu elasticul deficitar). Aceste cicatrice, adesea alungite, lineare sînt localizate electiv pe genunchi și coate, fiind asemănătoare în parte acelora din epidermolizele buloase sau vergeturilor.

La tabloul caracteristic se mai asociază inconstant o tendinţă la hemoragii ca urmare a unor tulburări hematologice traducîndu-se prin producerea de echimoze şi hematoame după traumatisme moderate. Mai rar se semnalează o atrofie musculară difuză sau diverse anomalii sau malformaţii. Manifestările sindromului Ehlers-Danlos sînt congenitale, adesea cu caracter eredo-familial, transmis în dominanţă. În raport cu criterii clinice, genetice şi biochimice sindromul a fost împărţit în nouă tipuri; cel mai frecvent întîlnite sînt tipurile I, II şi III, cu transmitere ereditară autosomal dominantă.

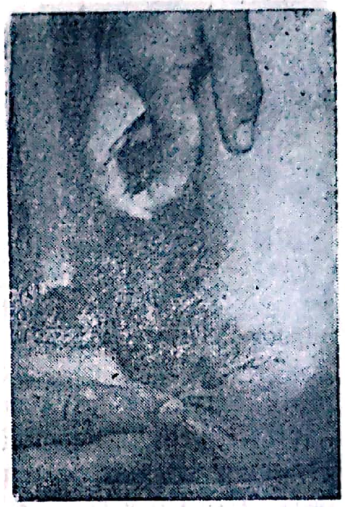


Fig. 3.22. — Sindromul lui Ehlers-Danlos; hiperelasticitate cutanată şi articulară.

Nu există un tratament sistemic aparent, dar se pot încerca unele intervenţii chirurgicale şi ortopedice corective.

3.9.19.3. PSEUDOXANTOMUL ELASTIC (ELASTOREXIA SISTEMICĂ)

Se caracterizează prin infiltrarea tegumentului unor regiuni la suprafaţa cărora, ca urmare a modificărilor ţesutului elastic, apar mici proeminenţe de culoare galben-ivorie, amintind de aceea a xantoamelor. Leziunile, realizînd placarde întinse şi prost delimitate, sînt simetric dispuse, electiv în părţile inferioare a feţelor laterale ale gîtului şi axile, (fig. 3.23) mai rar în pliurile coatelor, inghinale, spaţiul popliteu, ombilic, flancuri. Mucoasele sînt rar atinse. Iniţial izolate, proeminenţele papuloase discrete confluează în placarde caracteristice; la nivelul acestora pielea este împăstată, dar molatecă, hipotonică, mai rar laxă. Evoluţia este lent progresivă, apoi staţionară şi cu caracter definitiv.

Afecţiunea poate apărea de la naştere, în copilărie sau adolescenţă, mai frecvent la fete ca la băieţi şi este asimilată ca o disembrioplazie a ţesutului elastic eredo-familială cu transmitere autosomală (dominantă sau recesivă). Mecanismul patogenic rezidă într-o degenerescenţă sistemică a elasticului (elastorexie sistematizată Touraine), leziunilor cutanate asociindu-li-se şi atingeri ale ţesutului elastic ale vaselor unor organe între care: *a)* oculare unde leziunile iau aspectul de striuri angioide (ale carotidei); asociația este relativ frecventă, determinînd izolarea *sindromului lui Grönblad-Strandberg*, de apariție mai tardivă, după vîrsta de 20 ani; *b)* manifestări vasculare difuze (scleroză arterială cu hipertensiune precoce, arterite obliterante cu diferite localizări viscerale, aortită etc.; *c)* hemoragii gastro-intestinale. Mai recent s-au creat patru grupe genetice de pseudoxantom elastic, avînd o oarecare importanță practică, ele superpunîndu-se peste patru variante clinice.

Fig. 3.23. — Pseudoxantom elastic.

Mecanismul intim al alterărilor elasticului încă insuficient lămurit; depozitarea calciului pe fibrele elastice pare să fie secundară altor modificări încă puțin cunoscute. În leziunile vechi se produc alterările observate la examenul histologic mai sus menționate, iar mucopolizaharidele, în special acidul hialuronic sînt crescute la nivelul fibrelor elastice dermice alterate.

Histologic: alterarea esențială constă în fragmentarea fibrelor elastice, care apar scurtate, îngroșate, dispuse în grămezi în jurul foliculilor sau pe zone întinse ale dermului. Microscopia electronică arată o elastogeneză defectuoasă; se mai observă leziuni de endotelită a vaselor capilare și arteriolare precum și alterări ale elasticului de la nivelul intimei și mediei vaselor, inconstant depozite calcare.

Tratamentul este inoperant. Se citează unele ameliorări după cure prelungite cu doze mari de vitamină E. În cazurile cu leziuni de aparență inestetică se pot practica intervenții chirurgicale plastice.

3.10. DERMATOZELE ALERGICE[1]

3.10.1. DERMATITA ATOPICĂ

Este rar întîlnită înainte de vîrsta de 2 luni și excepțională la nou-născut. În faza sa cea mai precoce, survine între a 3-a lună și 4 ani. Dacă pînă la vîrsta de 2 luni nu se poate vorbi de adevărate manifestări cutanate atopice, se admite o mai mare susceptibilitate — la virtualii atopici — de a face dermatite de contact de iritație primară.

---

[1] vezi și cap. 5.3.

Termenul de „dermatită atopică“ creat de Wise și Sulzberger (1933) are un sens mai general, incluzînd toate manifestările cutanate cu caracter atopic; termenul de atopie sau stare atopică[1] — datorit lui Coca și Cooke (1923) și revizuit de Coca (1953) care îi lărgește conținutul — cuprinde atît manifestările cutanate, cît și astmul, rinita alergică și unele manifestări gastrointestinale, toate cu evident caracter eredo-familial.

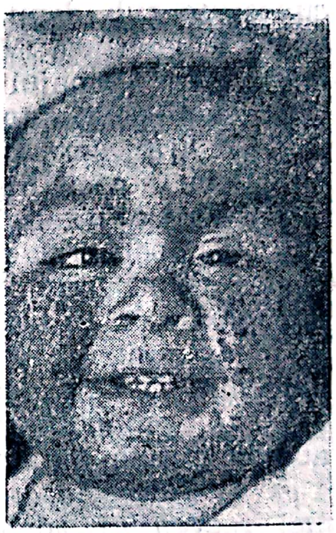


Fig. 3.24. — Eczema atopică a obrajilor și bărbiei.

Simptomatologie. Manifestările dermatitei atopice prezintă unele particularități în raport cu vîrsta celui atins

La copilul mic pînă la vîrsta de 2 ani, în special la sugar, tabloul clinic cel mai frecvent întîlnit este acela al unei eczeme predilect localizate la nivelul obrajilor și bărbiei (eczema infantilă) (fig. 3.24) cu posibilitate de extensie și la alte regiuni (gît, pliuri sau oriunde pe corp). Eczema poate fi uscată (prezentîndu-se sub forma unor placarde eritemato-scuamoase prost delimitate) sau, mai ales, exudativ-zemuindă. Pruritul (adesea generalizat și de intensitate slabă la atopici) este intens la nivelul leziunilor, determinînd pe copiii înfășați să-și frece obrajii de lenjerie. La majoritatea cazurilor leziunile regresează spontan în jurul vîrstei de 2 ani; la alții se pot prelungi ca atare sau pot apărea sub altă formă și cu alte localizări.

La copiii mai mari, în general la aceia de vîrstă preșcolară, cel mai frecvent aspect al leziunilor este acela de placarde cu caracter mixt: exsudativ-zemuinde și lichenificate-uscate, foarte pruriginoase, presărate cu excoriații și cruste sero-hematice, ca urmare a scărpinatului. Leziunile se localizează preferențial la nivelul pliurilor coatelor și poplitee, dar frecvent și în alte regiuni. Acest tip de leziuni corespunde vechiului „*prurigo* Besnier“. Mai rar leziuni de tipul eczemei uscate se pot localiza peribucal, perinarinar și periorbitar.

La copilul de vîrstă școlară (pînă către adolescență), leziunile nu prezintă anume particularități, putînd fi întîlnite leziuni de tipul eczemei fie sub forma (sau în stadiul) ei exsudativ-zemuinde, fie sub forma (sau stadiul) ei uscată de lichenificare sau neurodermită cu localizări ubicuitare, dar mai ales la nivelul extremităților membrelor. Mai rar poate apărea sub formă de elemente papulo-veziculoase grupate, localizate pe trunchi și membre.

Dacă manifestările cutanate atopice obișnuite ale copilului de diferite vîrste sînt acelea descrise mai sus, există încă numeroase alte manifestări atopice mai rar întîlnite asociate acelora tipice sau izolate, adesea înșelătoare, unele asimilate drept complicații.

---

[1] vezi și cap. 5.3.7.

Incidenţa globală a manifestărilor atopice este mare. După Girard, la vîrsta de 7 ani, 10% din copii prezintă o manifestare atopică. Procentul devine şi mai crescut dacă se iau în consideraţie unele manifestări care nu sînt prin ele însele de natură alergic-atopică, ci însoţesc o manifestare atopică propriu-zisă sau apar la copii atopici, fiind cunoscute sub denumirea de „stigmate“ atopice şi au o relativă valoare diagnostică. Majoritatea acestor manifestări atopice, ca şi stigmatele, sînt apanajul vîrstelor copilăriei.

Manifestări atopice rare (atipice sau complicaţii):

a) Eritrodermia atopică (Nill, 1966), de obicei exfoliativă, are un prognostic sever (Rajka, 1975) fiind considerată de unii mai curînd o complicaţie (din fericire rară).

b) Moartea subită poate surveni la copii sub 5 luni, fiind de asemenea considerată o complicaţie rară şi ea; investigaţii imunologice întreprinse în direcţia elucidării mecanismului (Parish şi colab., 1960) ar pleda pentru o reacţie de tipul şocului anafilactic la lapte de vacă, survenind de obicei după externarea din spital.

c) Conjunctivita atopică ar fi asociată relativ frecvent, dar i se acordă puţină importanţă datorită simptomatologiei atenuate.

d) Cataracta atopică, de obicei bilaterală, rară la copilul mic, este mai frecventă la adolescenţi.

e) Asocierile sau alternanţele dermatitei atopice cu manifestări atopice ca *astmul şi rinita alergică* sînt bine cunoscute şi la copil, procentul acestor asocieri fiind destul de ridicat: 20—30% din cazuri (Rayba, 1960; Pasternak, 1965). Prin încercări de provocare a astmului la cei cu dermatita atopică s-a constatat o evidentă predispoziţie latentă de a face astm. Adesea echivalenţele se găsesc la membrii familiei.

f) O complicaţie rară, dar nu excepţională, este *pustuloza Juliusberg-Kaposi* sindrom polietiologic; cel mai adesea este vorba de o infecţie herpetică, dar posibil şi una cu virusul vaccinei şi mai rar una difterică (vezi cap. 3.4.1). Inocularea este favorizată de leziunile eczematoase, în particular ale feţei.

g) Prurigo-ul acut la copii (de tip *prurigo strofulus)* este un sindrom polietiologic care poate uneori să se grefeze pe fondul unei atopii, cunoscîndu-se susceptibiltatea crescută a atopicilor de a sensibiliza la diferiţi alergeni.

h) Pruritul generalizat, simptom deosebit de frecvent întîlnit la atopici, poate evolua uneori către o lichenificare difuză.

i) Eczema uscată a picioarelor (dermatita acrală cronică), apanajul copiilor mai mari de vîrstă şcolară şi adolescenţi (Müller, 1972; Mackie şi Husain, 1976), a fost asimilată ca manifestare probabil atopică în baza titrului crescut al IgE adesea găsit la aceşti subiecţi (Winkelman şi Gleich, 1976).

j) Pulpita atopică cu incidenţă crescută la copiii între 2 şi 7 ani, rărindu-se după această vîrstă, constă în plăci eritemato-scuamoase, întotdeauna uscate, nezemuinde, cu aspect psoriaziform şi presărate adeseori cu fisuri, localizate la nivelul pulpelor degetelor (una sau mai multe) mai frecvent la mîini decît la picioare. De obicei, sînt mai mult dureroase decît pruriginoase, coexistînd adesea cu alte manifestări cutanate atopice.

k) Papule roz-gălbui foliculare evocînd eczematidele foliculare, uneori coafate de o scuamă sau crustișoară keratozică; apar de cele mai multe ori grupate pe trunchi și membre (Ofuji și colab., 1973).

l) Dishidroza primară, constînd în pusee eruptive veziculoase ale palmelor și degetelor, adesea sezoniere, apanaj al copiilor mai mari de vîrsta pubertară, apărînd adesea la copii atopici (Gracianschi și colab., Temime și Odocze, Becher, Bazex și colab.).

m) Acropapuloza infantilă și acropustuloza infantilă, entități rare, întîlnite la copilul mic, au fost puse tot în legătură cu starea de atopie de către unii autori.

Unii autori au atribuit semnificația de *„stigmate" atopice* unei serii de manifestări cutanate sau necutanate, adesea de importanță clinică minoră și fără simptomatologie subiectivă, dar care prin frecvența cu care sînt prezente la subiecții atopici, în special la copii, își justifică, cel puțin în parte, epitetul cu care au fost creditate; de multe ori ele precedă simptomele de atopie propriu-zisă (și prin semnificația lor le pot anticipa), iar cînd le însoțește contribuie la întărirea diagnosticului de atopie. Între ele sînt de reținut: *a) xerodermia* (Eyster și colab, 1952); *b) paloarea pielii; c) tendința la răspunsurile vasculare anormale* ca: vasoconstricția pronunțată la frig, dermografismul alb sau fenomenul albirii întîrziate (Chamaron, 1963; Labi și Campbell, 1953; Thune și Rjka, 1973); reacție anormală la acidul nicotinic sau derivați ai acestora (Peterson și colab., 1960); reacții atenuate la histamină (Rajka, 1975) și la catecolamine (Juhlin, 1961); *d) sclere albastre și halou alb periorbitar; e) hiperkeratoza nepruriginoasă și pigmentată* a coatelor și mai des a genunchilor; *f) hiperlinearitatea palmară* (accentuarea dactiloglifelor) (Hoyer și colab., 1982; Forst și Weinstein, 1971 ș.a.) care a fost observată la aproximativ 1/3 din copiii atopici, mai ales la aceia suferind și de o ihtioză asociată, unii autori acordînd o mare valoare diagnostică acestui semn; *g) hiperkeratoza foliculară moderată difuză; h) pitiriazisul alb al feței* (Watkins, 1961; Leider, 1961); *i) pitiriazisul simplu* al pielii capului ș.a.

Atopia a mai fost găsită asociată, cu o frecvență semnificativă, unor sindroame de imunodeficiență umorală sau celulară și în care IgE sînt cel mai adesea crescute: sindromul lui Wiskott-Aldrich (1954) care asociază o trombocitopenie cu infecții intercurente repetate, asimilat ca un cvasi-*marker* atopic; infecții virale: cu *Herpes simplex,* realizîndu-se la atopic sindromul Juliusberg-Kaposi (vezi cap. 3.4.1); sindromul de hipergammaglobulinemie (sindromul lui Bucklei, 1972), caracterizat esențial prin modificări calitative ale granulocitelor; *sindromul lui Job,* cu deficit al chemotaxiei polinuclearelor, respectiv cu infecții secundare frecvente ale leziunilor atopice, cu abcese stafilococice reci ș.a., IgE sînt semnificativ crescute; *sindromul de alimfoplazie timică* (Kikkava și colab., 1973); *depleția de limfocite T* (Tada și colab., 1973); *agammaglobulinemia legată de sex; ataxia telangiectatică* (sindromul Louis-Bar; vezi și cap. 3.15.2).

Alte sindroame sau afecțiuni cutanate care se asociază cu atopia în procente mai puțin semnificative: *urticaria alergică; urticaria de contact,* care la atopici apare cu întîrziere abia după 15—30 minute de la contactul cu substanța iritantă ; *dermatita herpetiformă* (Leroy și colab.) se asociază cu o enteropatie sensibilă la gluten (Cocke și colab., 1953 ș.a.) și posibil cu un sindrom de malabsorbție ; *displazia anhidrotică ectodermală* (sindromul lui Siemens) ; *sindromul lui Netherton* (vezi cap. 3.9.6.6.), care asociază ihtioza cu anomalii pilare și foarte frecvent cu atopia ; *fenilcetonuria ; vitiligo* (Hersberg, 1976 ; McMillan ș.a.) ; *pelada,* în particular cu cea decalvantă (Ikeda, 1965 ; Panders, 1968 ; Carter, 1916 ; Fritch-Kiffer, 1980 ș.a.). Asocierea dermatitei atopice cu pelada sau *vitiligo,* uneori cu ambele, ar fi după unii destul de frecventă, pînă la 25—30% din cazurile de trisomie 21 (Carter, 1976) adesea existînd la acești bolnavi și un deficit al răspunsului imunitar celular ; *dermatita seboreică,* cu care dermatita atopică este nu rareori confundată, coexistînd destul de frecvent cu aceasta din urmă [o formă particulară ar constitui-o „*prurigo*-ul seboreic atopic" al lui Mali și Kniper (1968), Grosshans, Basset și Dakhel (1969)] ; *sensibilitatea la medicamente* este crescută la atopici datorită capacității lor ridicate de a produce reagine la contactul cu antigenii, manifestîndu-se prin reacții de tip anafilactic. S-au citat astfel de reacții chiar la aplicații locale a medicamentelor ; *sensibilitatea la veninuri de insecte* : înțepăturile de insecte pot produce reacții alergice, adesea de tip anafilactic, foarte grave.

Etiopatogenie. Atopia este o tulburare genetic determinată, care se caracterizează prin capacitate crescută de a produce anticorpi reaginici (IgE). Nu toți autorii cred că dermatita atopică se datorește unui conflict antigen-anticorp ; unii cred că ea are la origine diverși factori încă ignorați și de aceea trebuie deosebită de eczeme.

Manifestările clinice ale dermatitei atopice, destul de polimorfe, depind de interacțiunea a numeroși factori endogeni și exogeni, declanșanți și favorizanți. Prin uscăciunea sa și slaba putere de neutralizare a alcalilor, ca urmare a unei mantale acide fiziologice deficitare, pielea atopicilor este iritabilă ; pruritul difuz favorizează la rîndu-i iritabilitatea, determinînd prin frecat și scărpinat soluții de continuitate vizibile sau infraclinice. Mai pot interveni factori psihici, factori climatici și cunoscuta susceptibilitate a atopicilor de a face reacții alergice la cei mai variați alergeni. Factorul genetic, ereditar, este esențial în determinarea afecțiunii, caracterul familial fiind găsit la aproximativ 70% din cazuri ; ar exista o ereditate de fond responsabilă de starea atopică și una de organ (pulmon, piele, mucoasa pituitară ș.a.).

Cît privește rolul IgE, pledează în favoarea sa titrul, respectiv concentrațiile IgE totale și acelea ale IgE specifice față de inhalanții obișnuiți și alergenii alimentari, ele fiind mult crescute într-un mare număr de cazuri de dermatită atopică. Există însă și cazuri care au dat naștere la controverse, dermatita atopică survenind și în absența anticorpilor reaginici demonstrabili. Pe de altă parte, au fost constatate titruri crescute de IgE accidental la indivizi indemni de manifestări de tip atopic sau suferind de diverse afecțiuni neatopice. Răspunsul la hipersensibilitatea întîrziată este în general scăzut în incidență și intensitate, coexistînd cu : o scădere totală a leucocitelor totale, o scădere a numărului (proporției) limfocitelor T și o scădere a reactivității *in vitro* a limfocitelor T la mitogeni și la antigenii specifici.

Limfocitele B sînt uneori crescute atît global, cît și în raport cu limfocitele T. Unii autori (Cormane, 1974) au constatat că la atopici aproximativ 20% din limfocite au legate la nivelul membranei lor IgE, în loc de numai 2%, cît există la indivizi normali.

În ce priveşte mecanismul declanșării bolii, cum se menționează mai sus, reacțiile alergice specifice nu sînt în general reținute ca mecanism de bază. Se admite cel mai mult că alergia la antigeni specifici poate exacerba simptomatologia. Mai acceptată pare ipoteza emisă de Parish și Chanpion (1973) potrivit căreia mecanismul primordial al bolii rezidă într-un deficit în sistemul limfocitului T. Foarte probabil, limfocitele T sînt activate de substanțe endogene neantigenice. Activarea limfocitelor T ar scăpa controlului sistemului normal supresor. Ca efect, limfocitele T (activate neantigenic) vor elibera limfokine, care în mod normal se produc în cursul reacțiilor de hipersensibilitate întîrziată și care sînt capabile să inducă leziunile eczematoase de dermită atopică. Tulburările de reglare ale activității limfocitelor B stimulate necontrolat de limfocitele T *(helper)* vor determina secreția de cantități crescute de IgE. Astfel, hiperimunoglobulinemia E care se dezvoltă în paralel cu activitatea anormală a mecansimului de reglare a limfocitelor T, capătă semnificația mai curînd de *marker* al unei manifestări atopice, decît de factor cauzal; dovezi în acest sens le-ar constitui: prezența IgE la indivizi normali indemni de dermatită atopică, absența lor la unii subiecți purtători ai unei dermatite atopice, prezența posibilă a unei dermatite atopice la subiecți suferind de sindroame cu implicații imunodeficitare (agammaglobulinemii); o altă dovadă ar constitui-o faptul că reacțiile antigen-anticorp reaginic (IgE) produc de regulă manifestări de tipul urticariei și nu de tip dermatită eczematiformă, această formă fiind apanajul hipersensibilității întîrziate.

Histopatologie. Fără a prezenta particularități proprii, modificările histologice ale dermatitei atopice exsudative sînt superpozabile pe acelea ale dermatitei de contact alergice. În formele uscate cu lichenificare, modificările constau în hiperkeratoză sau parakeratoză, acantoză cu alungirea crestelor interpapilare, iar în derm un infiltrat limfohistocitar cu plasmocite și mai ales eozinofile în număr mare. Acestea din urmă coexistă cu o hipereozinofilie sanguină, fără a se putea însă stabili o legătură directă a acesteia cu producerea manifestărilor clinice.

Diagnosticul manifestărilor cutanate tipice ale dermatozei atopice este posibil, luîndu-se în considerație că în cele mai multe cazuri aspectele clinice majore sînt destul de caracteristice, raportate la diferitele vîrste ale copilăriei. Pînă spre vîrsta de 2 ani, este predominantă eczema atopică cu caracter exsudativ, localizată oriunde pe corp, dar preferențial pe față; către sfîrșitul acestei etape apar frecvent erupții de tipul *prurigo*-ului sau leziuni cu caracter mai puțin exudativ la nivelul genunchilor și coatelor, determinate în parte și de factorul traumatic-mecanic (copilul începe să se tîrîie).

Începînd cu vîrsta de 2—3 ani (pînă spre pubertate), cele mai caracteristice sînt placardele eczematoase uscate, în general cu tendința la lichenificare, ale pliurilor mari, în jurul gurii și a fantelor orbitare, în jurul unghiilor. În sprijinul diagnosticului vine și caracterul trenant și recidivant al leziunilor. Alte particularități care contribuie la aprecierea diagnosticului sînt : uscăciunea pielii, pruritul difuz, reactivitatea crescută a pielii la iritanţi primari (dermatite de contact alergice), susceptibilitatea la erupţii după ingerare de alimente conţinînd diverşi aditivi sau conservate, la înţepături de insecte etc. Un element deloc neglijabil în stabilirea diagnosticului îl constituie caracterul familial, prezent la 50—70% din cazuri (de dermatită atopică, dar mai ales astm ; mai rar rinită alergică). Mai puţin concludente apar testele farmacologice, stabilirea titrului IgE, eozinofilia sanguină ş.a.

Evoluţie şi prognostic. Manifestările cutanate ale atopiei îşi au debutul la peste două treimi din cazuri sub vîrsta de 6 luni. Există o tendinţă la diminuare spontană a incidenţei manifestărilor şi a intensităţii lor, respectiv o rărire pînă la dispariţie a recidivelor pînă către vîrsta adolescenţei. Mai rar sînt însă posibile, după cum s-a menţionat, complicaţii severe (cataractă, moarte subită, astm sau rinită alergică, concomitente sau alternante).

Tratament. Se vor îndepărta sau combate factorii sau agenţii agravanţi (iritanţii chimici, inclusiv săpunul de orice fel, preferîndu-se în locul acestora o emulsie de gălbenuş de ou), alergenii susceptibili de a declanşa manifestările atopice (inhalanţi alimentari, medicamentoşi, infecţioşi, în special cei legaţi de *Candida albicans*, veninuri de insecte etc.). Vor fi corectate tulburările digestive şi se va prescrie o dietă adecvată cu alimente proaspete şi pe cît posibil fără conţinut de aditivi alimentari (aromatizanţi, coloranţi, conservanţi, condimente) etc. La copiii mici, se vor evita : laptele gras, untul (mai ales dacă nu este proaspăt), albuşul de ou, ciocolata. Se vor combate parazitozele intestinale. La copiii mai mari unii autori recomandă examene psihiatrice periodice şi corectarea eventualelor tulburări găsite. Se va menţine asepsia tegumentelor, cunoscîndu-se capacitatea diminuată de apărare a acestora faţă de infecţii cu microbi şi fungi (în special *Candida*) ; se vor evita contactele cu persoanele avînd un herpes activ (risc de a face o pustuloză Kaposi-Juliusberg). Se vor combate, pe cît posibil, şi unii factori favorizanţi şi agravanţi „înconjurători" : evitarea lenjeriei din material plastic, dar şi a lînei (fiind preferabile veşmintele de bumbac), a temperaturilor ridicate, a climatelor şi a regiunilor geografice care pot influenţa negativ manifestările atopice.

Tratamentul general. Dacă este cazul, vor fi combătute infecţiile secundare cu antibiotice. Se va combate pruritul prin antihistaminice (Feniramin, Tavegyl, Peritol sau Hidroxizin).

Tratamentul leziunilor constă în administrarea, pe lîngă antihistaminice, a corticoizilor, mai ales în cazurile cu leziuni mai întinse cu caracter eruptiv acut ; vor fi administraţi după caz fie zilnic, fie — preferabil — din 2 în 2 zile, pentru a nu se induce o corticodependenţă. Posologia va fi de : 2 mg/kg/zi la copii mici şi de 1 mg/kg/zi la copii mari. Vor fi administraţi pînă la remisiunea completă sau aproape completă a leziunilor, după care se va face uzuala scădere în palier (cît mai lentă, din cauza riscului de recădere, la scoaterea completă din tratament) ; încă o perioadă de timp după întreruperea corticoterapiei se vor administra antihistaminice. Copiilor „hiperactivi" li se vor putea administra şi tranchilizante (Clordelazin, Tioridazin).

Desensibilizările zise „specifice“, cu antigene la care eventuale teste epicutane s-au arătat pozitive, nu s-au dovedit suficient de eficace. Se admite că, deși testele epicutane la lapte sau ouă sînt pozitive la o mare proporție din cazuri, alergia reală la aceste alimente intervine la un număr foarte mic din ele. Preventiv, se recomandă totuși să se evite ingerarea anumitor alimente cunoscute ca alergizante la copiii atopici sau provenind din familii de atopici, începînd cu vîrsta de 6 luni, odată cu începutul sintezei IgA normale, în scopul diminuării riscului declanșării manifestărilor atopice. Mulți autori sînt însă împotriva suprimării acestor alimente, eliminarea lor făcîndu-se cu mult discernămînt (spre exemplu, în cazul laptelui, recomandîndu-se numai o degresare a sa). Se poate practica cu mai multe șanse de reușită, desensibilizarea cu histamin-globulină și cu globulină antialergică. Unii autori au obținut desensibilizare cu gammaglobulina standard 10% în injecții intradermice la 2—3 zile.

În ce privește alimentația în perioadele liniștite, de remisie a leziunilor, se va apela la specialiștii pediatri.

Tratamentul local vizează în principal suprimarea pruritului, respectiv scărpinatul, precum și a proceselor inflamatoare și infecțiilor supraadăugate (dacă ele există). În cazuri cu leziuni multiple, diseminate, se va putea începe cu mixturi agitante conținînd antipruriginoase, antiseptice (dacă este cazul) și steroizi (ex. *Rp.* Talc, Oxid Zn āā 10 g ; Acid salicilic 0,50—1% ; Cloramfenicol sau Eritromicină 1—2% ; Hidrocortizon 1—2% ; Xilină 0,5—1% ; Mentol 0,50% și uneori Fenol 0,20—0,50% ; glicerină 20% ; Alcool 90° — *ad* 100 g) apoi paste grase cu steroizi (*Rp.* Cutaden 1 tub ; Acid salicilic 0,20 g ; Hidrocortizon 0,25 g) ; pentru leziunile uscate, neexsudative, se pot utiliza topicele tipizate cu steroizi (Ultralan, Fluocinolon N, Triamcinolon S, Pivalat de flumetazon), iar pentru leziunile lichenificate fie Locacorten Tar fie preferabil pasta, asemănătoare aceleia cunoscute în trecut sub numele de „cadum“, la care se pot adăuga steroizi (*Rp.* Cutaden 1 tub ; Acid salicilic 0,20 g ; *Oleum cadini,* Sulf precipitată āā 0,80 g ; Superpradnol XX tablete sau Hidrocortizon 0,25 g ; Oleu de parafină, Oleu de floarea soarelui āā 5 g). La copiii mici nu se vor aplica unguente cu steroizi fluorați (mai sus menționați) pe suprafețele mari și timp îndelungat (risc de absorbție percutană și efecte secundare). La copiii mai mari se va putea recurge, pentru leziuni mai limitate, la aplicarea de topice cu steroizi tipizați sub pansament oclusiv. Se vor urmări eventuale reacții de hipersensibilizare locală (antibiotice, lanolină). Unguentele și pastele vor fi îndepărtate cu uleiuri (heliantis sau parafină).

3.10.2. PITIRIAZISUL ALB

Este o dermatoză nespecifică, frecventă la copii, asimilată de unii (O'Farrell) ca o formă particulară de eczematide sau de eczemă cronică uscată.

Etiologia nu este clarificată. Afectează cu predilecție copiii în vîrstă de la 3—4 ani pînă la pubertate. Incidența maximă se întîlnește la copiii între 6 și 12 ani (90%) la toate rasele, mai frecvent la cele pigmentate; la rasa albă, leziunile sînt mai vizibile la bruneţi. Au fost invocaţi unii factori favorizanţi sau agravanţi: focare microbiene (rinite vestibulare streptococice, focare amigdaliene sau vegetaţii adenoide etc.) care sînt indirect implicate, leziunile apărînd ca erupţii secunde la distanţă, ce rămîn sterile la însămînţare; a fost invocat rolul posibil, direct, al ciupercii *Pityrosporon ovale*.

Pitiriazisul alb se întîlneşte cu relativă frecvenţă la copii atopici, la care capătă, în concepţia unor autori, semnificaţia de stigmat de atopie.

Clinic, leziunile sînt caracteristice, greu de confundat cu alte manifestări cutanate: pete rotund-ovalare, mai rar cu contur neregulat, cu margini prost delimitate, de culoare roz sau de culoarea pielii, acoperite cu scuame fine furfuracee abia vizibile, care împreună cu hipocromia lezională conferă leziunilor un reflex alb-cenuşiu, contrastînd cu tenta normală a tegumentului. Leziunile de diferite mărimi (0,5 cm pînă la 3—4 cm) sînt în număr variabil, cîteva pînă la cîteva zeci.

Localizarea electivă este pe faţă (peste 50% din cazuri), în special în jurul gurii şi pe obraji. Alte sedii le constituie: gîtul, spatele, braţele şi, într-o mai mică măsură, restul corpului; într-un procent redus de cazuri leziunile cruţă faţa. Pruritul este absent. Durata unei leziuni este de cîteva luni, leucodermia persistînd însă după dispariţia scuamelor. Noi leziuni pot apărea, prelungind evoluţia afecţiunii.

Histopatologic, se observă: hiperkeratoză cu zone de parakeratoză, acantoză moderată cu focare discrete de spongioză.

Tratamentul nu este indispensabil; se pot aplica totuşi unguente cu medicaţii exfoliante şi reductoare (*Rp.* Locacorten Tar 1 tub în amestec cu 1 tub de Tumizon sau cu 1/2 tub de Jecozinc); se mai pot utiliza dermatocorticoizi cu adaos de uree (*Rp.* Unguent cu hidrocortizon 2 tuburi a 20 g + uree 2 g).

3.10.3. DISHIDROZA

Este o dermatoză acută cu caracter aparent idiopatic, recidivantă, manifestîndu-se prin pusee eruptive veziculoase ale palmelor şi feţelor laterale ale degetelor mîinilor, într-o măsură mai redusă al plantelor.

Etiologia este încă obscură; se întîlneşte în general la subiecţii tineri, începînd cu copiii între 10 şi 16 ani. A fost incriminată ca factor declanşant iritabilitatea neurovegetativă (factor esenţial care intervine şi în mecanismul hiperhidrozei). În dishidroză nu este însă vorba de retenţie a secreţiei sudoripare cum s-a crezut de unii autori. Adeseori erupţiile dishidrotice apar în legătură cu o epidermofiţie interdigitoplantară, avînd semnificaţia de erupţie secundă alergică (epidermofitide) şi cu care nu trebuie făcută confuzie. Au mai fost făcute răspunzătoare: infecţii focale criptice (etiologie neconfirmată însă) sau sensibilitatea la nichel (frecvent găsită, prin teste epicutane, la cei cu forme recidivante de dishidroză). O legătură care trebuie reţinută este aceea cu atopia: un procent semnificativ din cazurile cu pacienţi cu dishidroză prezintă în antecedente manifestări atopice.

Clinic, se manifestă prin pusee eruptive acute, de vezicule cu conținut clar, situate adînc în epidermul fețelor laterale ale degetelor mîinilor și palmelor (80% cazuri), uneori și al plantelor (10—15% din cazuri). Din cauza stratului cornos, mai gros în aceste regiuni, epidermul supraiacent veziculelor nu este eritematos, acesta apărînd de culoarea pielii normale. Veziculele sub tensiune pot conflua, dînd adesea naștere la bule multicolore în special la nivelul plantelor. Pruritul este constant și de obicei intens, precedînd erupția, în 2—3 săptămîni, urmate de descuamație. Într-un număr de cazuri se produc recidive, la intervale de cîteva săptămîni ; mai frecvent se produc recidive anuale, cu caracter sezonier (primăvara sau vara).

Complicațiile posibile sînt : infecția secundară și eczematizarea (mai ales la atopici).

Keratoliza exfoliativă în arii (descuamația estivală în arii) ar fi după unii autori o formă avortată, ușoară, de dishidroză. Odată cu începutul sezonului cald de vară, boala se manifestă la nivelul palmelor și fețelor palmare ale degetelor mîinilor, mai rar și pe plante sub forma unei descuamații în arii circumscrise de diferite dimensiuni. Nu se observă vezicule, iar pruritul este absent.

Tratament. În puseele intense și mai ales cu eczematizare ale dishidrozei, este justificată o corticoterapie sistemică (1 mg/kg/zi sau, poate mai indicat, după procedeul o zi din două). În cazurile cu infecție secundară, se vor administra și antibiotice. Se mai indică, dacă este cazul sedative, tranchilizante.

Local se vor efectua băi călduțe cu infuzie de mușețel și/sau acid boric urmate de comprese umede de resorcină 1—2% și de pastă cu apă conținînd hidrocortizon și, dacă este cazul, antibiotice, apoi paste grase cu corticoizi ; unguentele nu sînt bine tolerate.

3.10.4. PRURIGO STROFULUS AL COPILULUI

Este o dermatoză papulo-veziculoasă, pruriginoasă, evoluînd în puseuri de cauze diverse, proprie copilului în vîrstă de 1—7 ani.

Simptomatologie. Tabloul clinic al *prurigo strofulus*-ului este în general constant : erupție foarte pruriginoasă, constituită din elemente papulo-veziculoase, în diferite stadii de evoluție ; inițial, este vorba de o papulă urticariană de 0,3—0,7 cm diametru coafată de o mică veziculă cu conținut clar, care însă este repede distrusă prin scărpinatul determinat de pruritul intens care o însoțește. Vezicula este astfel înlocuită printr-o mică crustă brună. Unele elemente sînt mai mari, în locul veziculei apărînd o mică bulă, care se rupe repede sau se infectează. În 4—6 zile, soclul urticarian se resoarbe și crusta se detașează.

Evoluția în puseuri face să coexiste elemente de diferite vîrste, cărora li se adaugă și leziuni liniare de gratan. Elementele de *prurigo* sînt în număr variabil, de la cîteva grupate într-o anumită regiune, pînă la cîteva zeci diseminate pe întregul corp : trunchi, membre [la copilul mic inclusiv pe palme (fig. 3.25 ; fig. 3.26) plante și pielea capului. față. Uneori, cînd sînt grupate și puține la număr, orientează spre natura externă (înțepături de insecte), ca de altminteri și în cazul apariției lor în cursul nopții pe părțile descoperite. În unele cazuri, infectarea secundară a veziculelor sau a bulelor poate constitui punctul de plecare al unui *impetigo*.

Tabloul *histopatologic* este caracteristic : în stadiul inițial, se constată, în epiderm, o veziculă rezultînd dintr-o acantoliză la nivelul cîtorva celule malpighiene, cu conținut seros, iar în dermul superficial, există un edem important ; în stadiul următor se observă o cavitate lichidiană multiloculară, situată în dermul superficial ; plafonul bulei este constituit din epiderm, iar planșeul de dermul papilar, edematos ; un discret infiltrat inflamator banal cu dispoziție perivasculară completează tabloul. Proveniența veziculei primordiale, epidermice, prin mecanismul de acantoliză, a fost confirmată de cercetări de microscopie electronică.

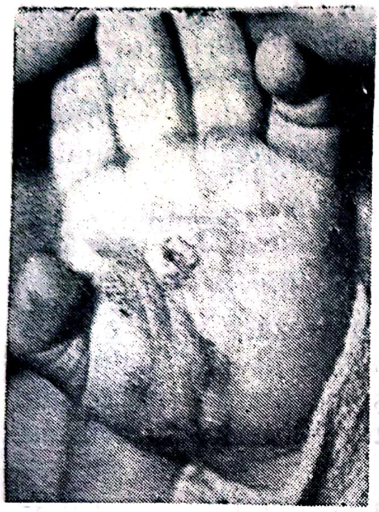


Fig. 3.25. — Prurigo strofulus : localizare la nivelul palmei.

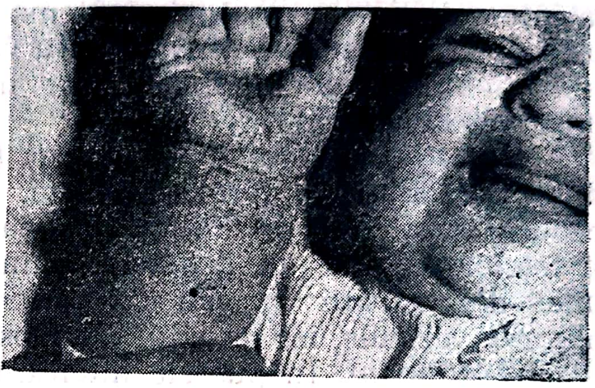


Fig. 3.26. — Prurigo strofulus : localizare la nivelul antebrațului și palmei.

Etiopatogenie. Multă vreme, *prurigo strofulus* al copilului a fost atribuit aproape exclusiv unei origini interne, ca expresie a unor tulburări digestive prelungite sau unei intoleranțe „alergice“, la care ar contribui și eventuale tulburări neuropsihice (copii iritabili, hiperactivi etc.) ; în unele cazuri a fost invocată atopia. Astăzi, însă se acceptă din ce în ce mai mult — pe lîngă natura endogenă, constituțională — și o etiologie externă, parazitară (prin înțepături de insecte). Adesea părinții copilului acceptă greu sau resping această ipoteză.

O varietate etiologică a *prurigo*-ului o constituie *prurigo*-ul parazitar. Acarienii — sau mai corect artropodele — care pot provoca *prurigo*-ul parazitar sînt : *a)* artropodele din familia Dermanysidelor ce parazitează penajul păsărilor (porumbei, păsări de casă) și care, antrenați de vînt, pătrund în case (prin ferestre, spărturi etc.) și, fiind atrași de căldura umană, produc leziuni pe părțile calde, descoperite, respectînd fața (mai rece) ; *b)* artropodele din familia Trombicidelor, care operează toamna în cîmp, provocînd un *prurigo strofulus* de asemenea al părților descoperite, în special la gambe (care, prin modul de joacă al copiilor, sînt mai expuse) ; *c)* artropodele din familia Sarcoptidelor, din care fac parte scabiile animale și scabiile vegetale (vezi cap. 3.6.4.).

Contactul copilului cu astfel de paraziți, atunci cînd schimbă locul, respectiv localitatea, explică apariția bruscă a unor *prurigo*-uri în astfel de condiții. Reiese deci că nu întotdeauna sînt în cauză alimentele, apa sau condițiile climatice, incriminate de obicei, atunci cînd puseuri violente de *prurigo*, apar odată cu schimbarea locului (munte, mare) de către copil.

Proba naturii parazitare a unor *prurigo strofulus* se face direct (prin teste intradermice la acarieni 1/10 000 care sînt intens pozitive) și indirect (prin distrugerea paraziților cu ajutorul insecticidelor, care — teoretic — trebuie să ducă la ameliorarea și dispariția afecțiunii).

Tratament. În *prurigo*-urile de origine digestiv-alimentară, se vor corecta tulburările digestive, iar dieta va fi aceea din eczema atopică. În formele cu leziuni extinse, se vor administra antihistaminice și corticosteroizi; local se vor aplica mixturi agitante sau loțiuni alcoolice conținînd: xilină 0,25—0,5%, mentol 0,5% sau asociații de acizi (lactic, tartric, acetic) 0,3—0,5%. Se vor utiliza cu prudență insecticidele, pentru suprimarea paraziților din casă.

3.11. DERMATOZE DE NATURĂ NEPRECIZATĂ

3.11.1. LICHENUL PLAN

Lichenul plan este o dermatoză subacută sau cronică, caracterizată printr-o erupție de papule bine definite clinic și histologic, observate mult mai rar la copii decît la adult.

Simptomatologie. Leziunea elementară este o papulă, ușor proeminentă, roșie-violacee, poligonală, cu diametrul 1—4 milimetri, cu suprafața netedă, strălucitoare, uneori ombilicată în centru. Papulele pot rămîne izolate sau pot conflua în placarde reliefate, violacee, uneori acoperite de scuame fine, cenușii, la periferia cărora se observă, foarte des, cîteva papule distincte, caracteristice. Pe papulele mai mari sau pe placarde, cînd scuamele au fost îndepărtate, se văd, uneori, arborizații albe-cenușii, patognomonice (striațiile Wickam, mai vizibile după ungerea cu un ulei sau vaselină) și care, din punct de vedere histologic, corespund unei îngroșări a stratului granulos. Leziunile se însoțesc de un prurit de intensitate variabilă (uneori insignifiant, alteori violent). Papulele și placardele de lichen plan se localizează, de preferință, pe fața anterioară a antebrațelor, mai ales în treimea sa distală, în regiunea lombară, pe gambe, trunchi, teaca penisului, gland, prepuț și scrot. La organele genitale, uneori și în alte regiuni, papulele se grupează în cercuri de 1—2 centimetri în diametru, cu centru pigmentat, realizînd aspectul de lichen plan inelar. Uneori, papulele se grupează linear, pe traseul unui traumatism, fenomen comparabil cu semnul descris de Koebner în psoriazis. Unghiile sînt atinse în aproximativ 10% cazuri, prezentînd striuri longitudinale sau distrucții. Localizarea la nivelul mucoasei bucale este frecventă. Pe mucoasa jugală, lichenul plan se prezintă fie sub forma unei arborații de striuri albe (comparate cu nervurile unei frunze de ferigă sau cu o dantelă), fie sub forma de eroziuni mărginite de chenare albe, în dreptul ultimilor molari. Pe limbă, lichenul plan interesează cel mai des fața dorsală a acesteia și mult mai rar marginile și fața inferioară, și se manifestă ca plăci albe, rotund-ovalare, bine delimitate sau ca inele. La nivelul buzei inferioare se prezintă sub forma de rețea leucoplaziformă sau eroziuni.

Evoluție. Boala evoluează în puseuri cu posibile remisiuni spontane, mai ales în formele generalizate, mai puțin în cele localizate care pot persista mai mulți ani. În locul leziunilor rămîn pete pigmentare, persistente.

Histologic, leziunea elementară este papula dermo-epidermică ; în epiderm se observă hiperkeratoză moderată, cu îngroșarea neuniformă a stratului granulos, și acantoză. Crustele epidermice sînt ascuțite la extremitatea lor inferioară, realizînd un aspect comparat cu dinții de ferăstrău. Papilele dermice sînt bombate în cupolă. În dermul superficial, se constată un infiltrat inflamator predominant limfocitar în bandă imediat sub epiderm, bine limitat în partea inferioară, dar invadînd și disociind (în partea superioară) stratul bazal, care prezintă necroză de lichefacție. Exagerarea acestei necroze de lichefacție și edemul duc la decolări dermo-epidermice și la formarea bulelor subepidermice.

Etiologie. Cauza lichenului plan este necunoscută. Ipoteza nervoasă, cerebromedulară sau simpatică are mai mulți partizani. Un argument în favoarea acestei concepții l-a adus constatarea unor alterări ale fibrelor nervoase la nivelul leziunilor. Tot în sprijinul intervenției unui factor nervos ar veni și rezultatele favorabile obținute prin folosirea radioterapiei funcționale radiculomedulare (cu acțiune asupra simpaticului paravertebral), precum și rolul incontestabil al șocului emotiv. Alți autori au incriminat, fără probe concludente, autoimunitatea. Unele medicamente (aurul, arsenicul, anumite antibiotice și antimalaricele) pot provoca erupții de tip lichen plan, posibil printr-un mecanism alergic sau toxic diferit de acela al lichenului plan comun.

Diagnostic diferențial. Lichenul plan trebuie diferențiat de verucile plane, lichenificările secundare, lichenul nitidus ș.a.

Tratament. Corticoterapia în doze medii, în cure de cîteva săptămîni, este cel mai eficace tratament. Griseofulvina oferă rezultate inconstante. Tratamentul local este puțin operant. El constă în aplicarea de mixturi antipruriginoase cu fenol 0,50%, dar mai ales de unguente cu corticoizi, în pansamente oclusive, dacă leziunile nu sînt prea întinse în suprafață. S-au mai relatat rezultate favorabile cu topice conținînd retinoizi aromatici (Retinol 0,5%).

3.11.2. DERMATOZE CONSIDERATE CA AVÎND LEGĂTURĂ CU LICHENUL PLAN

În acest capitol sînt expuse cîteva dermatoze papuloase, considerate în trecut ca varietăți clinice ale lichenului plan, dar ale căror relații cu acesta sînt, în prezent, mai mult sau mai puțin contestate.

3.11.2.1. LICHENUL NITIDUS

Este o afecțiune a copilului, putîndu-se observa și la sugar. Erupția este formată din papule mici, plane, cel mult de mărimea unui bob de mei, rotunjite sau mai rar poligonale, netede, strălucitoare, de culoare roză, gălbuie sau albă. Papulele sînt, de obicei, izolate și se localizează pe teaca penisului, pe gland și abdomen, mai rar pe fața anterioară a articulației pumnului și a antebrațelor. Încadrarea nosologică a lichenului *nitidus* nu este clarificată : dacă el se apropie clinic de lichenul plan, cu care poate uneori chiar coexista (fiind considerat de unii autori ca o varietate atipică a acestuia), structura lui histologică, în care se remarcă prezența între două creste interpapilare a unui infiltrat limfohistiocitar cu celule epiteloide și celule gigante, nu sprijină această ipoteză.

3.11.2.2. LICHENUL STRIAT

Este o dermatoză inflamatorie lineară autovindecabilă, care se întîlnește de la vîrsta de 3—4 ani pînă la pubertate, mai frecvent la fete decît la băieți.

Cauza este necunoscută. Dispoziția lineară nu a putut fi explicată printr-o eventuală intervenție a factorilor neurologici sau vasculari. Au fost observate rare cazuri care au evoluat spre un psoriazis linear sau un lichen plan linear fără a se putea însă vorbi de o apropiere de aceste afecțiuni a lichenului striat. Unii autori au încercat, pe baza unor cazuri de trecere, să-l apropie nozologic de nevul epidermic verucos inflamator linear (NEVIL).

Clinic, se prezintă sub forma de papule lichenoide discrete, eritemato-scuamoase, uneori mai keratozice, rar verucoase, dispuse în benzi lineare discontinue, late de 0,5—2 cm, unice sau multiple, paralele, de-a lungul unuia din membre, mai frecvent inferior, mai rar pe cel superior (fig. 3.27) sau bilateral. Leziunile sînt nepruriginoase, excepție făcînd copiii mici, dacă leziunile sînt situate în zonele dermatitei de scutec (coapse, fese).

Evoluția se prelungește uzual timp de 3—6 luni, după care leziunile dispar spontan ; uneori pot persista pînă la un an sau chiar peste un an.

Histopatologic, se observă : acantoză, edem intercelular, respectiv spongioză, fără veziculație, focare de degenrescență hidropică în stratul bazal ; în derm : edeme și infiltrate inflamatorii moderate perivasculare și perianexiale.

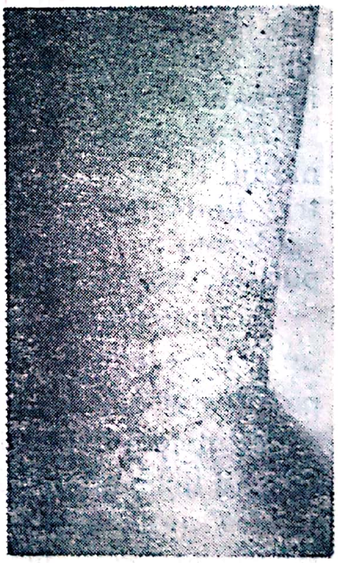


Fig. 3.27. — Lichen striat (antebraț).

Diagnosticul diferențial se face cu : psoriazisul, lichenul linear, nevul verucos zoniform, nevul epidermic verucos inflamator linear (NEVIL).

Tratamentul nu este indispensabil, dar pentru a scurta evoluția se pot administra corticoizi (1—2 mg/kg/zi). În formele keratozice persistente unii autori recomandă, pe lîngă topice cu corticoizi și uree 10%), infiltrații cu hidrocortizon.

3.11.2.3. LICHENUL SCLEROS ȘI ATROFIC

Este relativ rar la copil, dar nu excepțional. Leziunile obișnuite constau în mici papule, turtite, abia reliefate, alb-sidefii sau cenușii-deschis, rotund-ovalare, de cîțiva milimetri diametru, localizate pe trunchi sau membre și frecvent în regiunea organelor genitale și perineală. În localizările extragenitale și perigenitale, papulele izolate sau confluente în placarde cu pielea pergamentoasă, lucioasă, prezintă pe suprafața lor mici dopuri keratozice. Placardele vechi sînt atrofice cu pielea subțiată plisabilă. În regiunea organelor genitale ale fetițelor, papulele confluează realizînd un placard, cu semimucoasa ușor infiltrată și albă, leucoplaziformă, care prinde labiile și regiunea clitoridiană. La băieți, leziunile organelor genitale se localizează mai ales pe teaca penisului și prepuț sub forma de plăci alb sidefii infiltrate, fiind după unii autori cauza unui important procent al fimozei, survenind în copilărie. În unele cazuri se produc bule hemoragice, traducîndu-se clinic printr-un clivaj cu exulcerarea semimucoasei genitale. Pruritul este inconstant, mai frecvent în localizările genitale ale fetițelor.

Afecțiunea ar atinge, după unele statistici, cu precădere fetițele, mai frecvent între 4 și 7 ani. Din cauza debutului insidios, boala este descoperită mai tîrziu, întîmplător, de către părinți.

Evoluția este cronică îndelungată, cu posibile remisiuni la pubertate și poate duce la unele complicații (mai frecvente la adulți) : strictura orificiului vaginal, atrofia labiei mici și a clitorisului, vulvita herpetică și leucoplazia ; la băieți — fimoză.

Histologic se constată : hialinizare a stratului superficial al dermului, edem și posibilă clivare cu formare de bulă subepidermică, infiltrat limfocitar moderat în dermul mijlociu, hiperkeratoză, cu subțierea epidermului malpighian, degenerare hidropică a stratului bazal și dopuri keratozice foliculare.

Etiopatogenia este încă necunoscută. Hormonii sexuali par să joace un rol. Se admite de către unii autori mecanismul autoimun, bazîndu-se pe constatarea, prin microscopia electronică, a unor particule *virus-like* în celulele epidermice ale leziunilor. Clasic, afecțiunea este apropiată de unii lichenului plan, de către alții — sclerodermiei.

Tratamentul este adesea nesatisfăcător. Cel general constă în corticoterapie care însă necesită adesea cure prelungite. Cel local constă în topice cu dermocorticoizi, cauterizări cu soluție 50—75% fenol, crioterapie sau badijonări în cure de cîte 10—15 zile repetate cu o soluție cu exfoliante și reductoare (*Rp.* Acid salicilic 3—4% ; Resorcină, Hidrochinonă aa 4—6% ; Glicerină 10% ; Alcool 70° — *ad* 100 g) urmate de aplicarea prin masaj prelungit de unguente cu dermocorticoizi.

3.11.3. PSORIAZISUL

Este o dermatoză frecventă, cu predispoziție genetic determinată, care poate surveni la orice vîrstă.

Etiologia nu este complet elucidată. Apariția puseelor eruptive se face aparent spontan sau este determinată de anumiți factori : precipitanți, declanșatori : infecții diverse, vaccinări, tulburări endocrine, factori psihoemoționali (după unii autori, numai la subiecții cu fond psihic predispus) ; cel mai acceptat însă rămîne rolul factorului de predispoziție genetică : se admite, de către cei mai mulți autori, că este vorba de o transmitere autosomal dominantă cu penetranță incompletă.

În legătură cu *patogeneza* leziunii psoriazice, se cunoaște că aceasta este expresia unei epidermopoieze accelerate, cu indicele mitotic al stratului bazal crescut. Astfel, *turnover*-ul epidermului psoriazic este scurtat de la durata normală de 25—30 zile la 3 sau 4 zile. Cît privește unele modificări de ordin biochimic și ele sînt legate, în mare măsură, de accelerarea *turnover*-ului ; creșterea mucopolizaharidelor acide, a *alfa*-aminoacizilor, a unor grupări sulfhidrice, ca și a enzimelor legate de modificările metabolic-energetice. S-a mai observat, în pielea psoriazicilor și în serul lor, o scădere a concentrației vitaminei B_{12}. Mai recent, s-a emis ipoteza patogenezei autoimune a psoriazisului, ipoteză însă insuficient verificată.

Clinic, erupția psoriazică se caracterizează prin plăci și placarde eritematoase, rotund-ovalare sau cu contur policiclic, acoperite de scuame (foarte groase, cornoase), psoriazisul pliurilor, psoriazisul cu localiprin gratajul metodic ajută în stabilirea diagnosticului : *a)* semnul petei de ceară (semnul spermanțetului) ; *b)* semnul „peliculei“ decolabile ; *c)* semnul hemoragiei punctiforme și *d)* semnul (fenomenul) Koebner (psoriazisul provocat de traumatism). La acestea, ar mai putea fi adăugat efectul rezolutiv favorabil al luminii solare și al radiațiilor ultraviolete artificiale asupra leziunilor psoriazice, care poate fi constatat la peste două treimi din cazurile supuse acestor radiații.

Evoluția psoriazisului este capricioasă, cu perioade de regresiune aparent spontane sau postterapeutice, alternînd cu recidive, care pot prelungi indefinit boala. Se descriu mai multe forme clinice, între care : psoriazisul în plăci, psoriazisul în picături, psoriazisul rupioid (cu scuame foarte groase, cornoase), psoriazisul pliurilor, psoriazisul cu localizare exclusiv palmo-plantară, psoriazisul eritrodermic, psoriazisul pustulos, psoriazisul artropatic.

Histologic, este caracteristică acantoza cu alungirea crestelor interpapilare, care uneori apar anastomozate, și cu subțierea epidermului în dreptul papilelor dermice (papilomatoze), parakeratoza alternînd cu hiperkeratoza și absența stratului granulos în zonele parakeratozice ; în straturile superioare ale epidermului și în special în stratul cornos mici grupări de polinucleare neutrofile constituie „microabcesele Munro-Sabouraud“. În psoriazisul pustulos, în epidermul malpighian se constată prezența „pustulelor multiloculare“ sau „spongiforme“. În dermul papilar (cu edem), se observă capilare dilatate și un infiltrat celular moderat.

Psoriazisul copilului este mai frecvent decît se crede. Se apreciază că aproximativ 10—15% din totalul cazurilor de psoriazis debutează înaintea vîrstei de 10 ani. Ar fi mai frecvent întîlnit la fete decît la băieți și nu rareori este familial. Psoriazisul copilului îmbracă deseori aspecte atipice. La nou-născut se deosebește greu de dermatita seboreică, iar eritrodermia psoriazică congenitală se diferențiază greu de eritrodermia Leiner-Moussous.

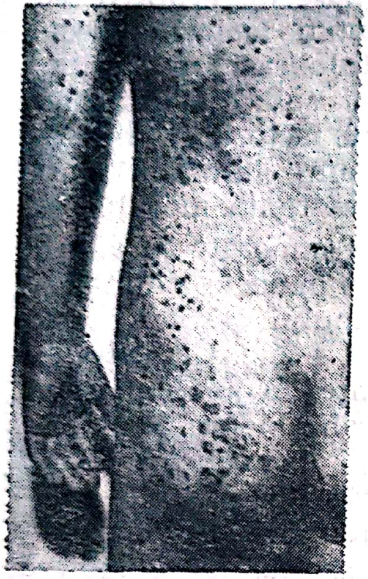


Fig. 3.28. — Psoriazis în picături (și numular).

Formele clinice ale psoriazisului întîlnite mai frecvent la copii sînt :

a) Psoriazisul numular (fig. 3.28) este asemănător aceluia întîlnit la adult. Debutează uneori printr-un element solitar, care precedă cu cîteva luni erupția, îngreuind diagnosticul în această condiție. Adeseori, leziunile psoriazice se localizează și pe față (atinsă mai rar la adult).

b) Psoriazisul în picături (fig. 3.28) este forma cea mai frecventă a psoriazisului infantil, cel puțin în perioada de debut a bolii, întîlnindu-se în aproximativ 30—40% din cazuri. Frecvent, erupția este precedată, în perioada imediat premergătoare, de vaccinări, infecții rinofaringiene ș.a. În cazurile în care puseul este declanșat de o astfel de infecție, un tratament adecvat cu antibiotice, precoce instituit, poate duce la ameliorări importante ale psoriazisului. Mai rar, o tulburare digestivă mai severă sau prelungită poate fi revelatorie pentru psoriazis sau îl poate agrava (dacă el există). Aspectul morfoclinic clasic al leziunilor este constituit din mici plăci eritemato-scuamoase, bine delimitate, de culoare roz-roșie. Scuamele sînt mai puțin stratificate ca în leziunile adultului, fiind necesare probele de grataj sistematic, care relevează boala. Uneori, leziunile se însoțesc de prurit, determinînd, prin scărpinat ca și prin zgîrieturi involuntare, psoriazizarea excoriațiilor lineare (semnul lui Koebner).

c) Adesea, însă, psoriazisul îmbracă *aspecte atipice* (sau mai puțin tipice), făcînd ca boala să fie ignorată o perioadă de timp. Leziunile de debut, adesea unice și necaracteristice, îmbracă aspectul de plăci eritemato-scuamoase, uneori pruriginoase, care mimează o micoză a pielii glabre, o eczemă atopică sau o dermatită seboreică (cînd leziunea psoriazică se localizează în pielea capului), retroauricular sau în regiunea fesieră.

d) Psoriazisul solitar al pielii capului poate constitui manifestarea de debut a unui psoriazis. În general, este greu de diagnosticat, deoarece simulează o parakeratoză psoriaziformă comună sau forma sa specială „falsa tinea amiantacea“, în care perii sînt înconjurați la bază de o teacă crustoasă, caracteristică ; alteori, leziunea de psoriazis a pielii capului sau din regiunea retroauriculară este greu de diferențiat de o dermatită atopică, care însă are mai rar acest sediu.

e) Psoriazisul palmelor și plantelor, cu localizare exclusivă la aceste regiuni, în general nu este prea hiperkeratozic. Eritemul este încă destul de șters și scuamele relativ discrete, ceea ce face să fie luate drept o eczemă banală sau o micoză. La copiii mai mari însă, leziunile sînt mai keratozice și fisurate, producînd jenă funcțională și, posibil, implicații psihice.

f) Pulpitele („acropulpitele") psoriazice sînt relativ frecvente la copiii psoriazici de vîrstă preșcolară, dar este foarte probabil ca o parte din cazurile diagnosticate ca atare să fie pulpite atopice ; vin în ajutorul diagnosticului fie existența eventuală a altor leziuni psoriazice în contextul clinic, fie antecedente atopice personale sau familiale. Clinic, pulpita psoriazică, localizată cu predominanță la degetele mîinilor, se prezintă sub forma unui eritem palid și descuamativ, cu epidermul ușor infiltrat, pergamentos-colodionat, care cuprinde pulpa unuia sau mai multor degete, pe care o depășește — uneori — în porțiunea dorsală, afectînd și repliul periunghial. Hiperkeratoza subunghealä și perionixisul (paronichia) care rezultă din extensia leziunii, conferă extremității degetului aspectul unei micoze, de unde necesitatea de a se elimina și o astfel de afecțiune, printr-un examen de laborator. În general, leziunile rămîn uscate și sînt puțin sau deloc pruriginoase. Micile fisuri, care pot surveni în cazurile cu evoluție prelungită, sînt ușor dureroase, creînd copilului o stare de nervozitate. Mai rar leziunile ungheale caracteristice (mici depresiuni cupuliforme), dar nu patognomonice, pot ajuta la orientarea diagnosticului. Celelalte leziuni ungheale de tipul striațiilor sau șanțurilor longitudinale, cu pierderea luciului plăcii ungheale și hiperkeratoza subunghealä (cu sau fără onicoliză parțială) pot să însoțească, dar pot — mai rar — să survină și singure, în afara oricărei leziuni cutanate, și să reprezinte manifestări premonitorii sau exclusive ale unui psoriazis.

h) Psoriazisul intertriginizat este un psoriazis al pliurilor, de obicei al pliurilor inghinale și interfesier (fig. 3.29), retroauricular sau al ombilicului ; datorită umezelii, macerației și intervenției florei microbiene și micotice care colonizează obișnuit pielea, mai ales la copilul mic, leziunile suferă modificări în direcția unui proces de eczematizare : sînt umede, roșii și pruriginoase, iar în fundul pliurilor prezintă adesea un depozit albicios și cremos, fiind greu de deosebit de *intertrigo* microbian sau candidozic pur, ale cărui contururi regulate delimitează de obicei numai suprafețele ce vin în contact. În psoriazisul intertriginizat, placardele prezintă o tentă roșie mai închisă și au contururi neregulate, cu intrînduri de piele sănătoasă. Și într-un caz și în altul este posibilă apariția unor leziuni veziculoase sau eritemato-scuamoase (eczematide) secunde în vecinătate.

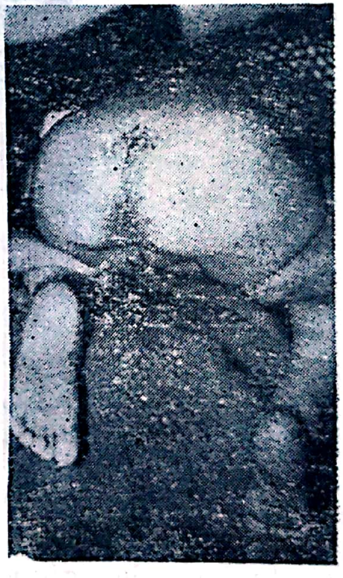


Fig. 3.29. — Psoriazis intertriginizat perianal și psoriazis plantar.

i) Psoriazisul folicular (spinulozic) este o formă clinică rară, constînd din leziuni papulo-eritematoase și scuamoase, confluente sau grupate în placarde, cu localizare obișnuită la nivelul coatelor și genunchilor. Diagnosticul este adesea posibil numai prin constatarea în context a unor leziuni caracteristice de psoriazis sau prin examen histologic, clinic leziunile papulo-keratozice deosebindu-se greu de acelea ale unor eczematide foliculare sau ale unui *pitiriazis rubra pilar.*

j) Psoriazisul „de scutec“ (vezi *napkin psoriasis,* cap. 3.2.2.).

k) Psoriazisul pustulos. La copil pot fi întîlnite ambele varietăți principale (asociate uneori cu limbă plicaturată sau geografică) :

— psoriazisul pustulos *generalizat* care se caracterizează prin placarde eritemato-scuamoase mai mult sau mai puțin întinse diseminate pe întreaga suprafață a trunchiului și membrelor pînă la eritrodermizare pe suprafața cărora se pot observa, la un examen atent și în funcție de stadiul erupției, fie pustule gălbui izolate sau confluente, fie mici cruste, miliare, brune, sau zone umede ; este de subliniat faptul că această formă nu are gravitatea de la adult (la care se însoțește de artropatii și alterare a stării generale) ;

— psoriazisul pustulos infantil *localizat,* este (ca și prima formă) rar întîlnită ; localizările obișnuite sînt palmare și plantare sau în alte regiuni ce îmbracă același aspect ca în forma precedentă sau pe acela de „eritem inelar centrifug“, diagnosticul trebuind să fie stabilit prin examen histologic.

l) Artropatiile psoriazice sînt excepționale în cursul psoriazisului vulgar al copilului și ceva mai frecvent observate în cursul celui eritrodermic și pustulos. Ele survin, în general, începînd cu a 2-a copilărie.

m) Eritrodermia psoriazică. Forma *congenitală* ilustrează cel mai bine caracterul genetic, fiind întîlnită adesea alături de cazuri familiale de psoriazis ; este rară, fiind luată drept o eritrodermie de altă natură, cu care se poate confunda (eritrodermia ihtioziformă fără bule, eritrodermia Leiner-Moussous). Eritrodermia se instalează de la naștere, este de tip descuamativ și are un caracter permanent. În cursul evoluției, se instalează ectropion. Este foarte rezistentă la tratamentele tip psoriazice și, chiar dacă se obțin albiri, acestea sînt tranzitorii. Forma *dobîndită,* mai rară decît precedenta (fig. 3.30), este provocată, adesea, de tratamente medicamentoase iritante, insolații brutale sau după întreruperi precipitate a unor corticoterapii generale cu doze mai mari.

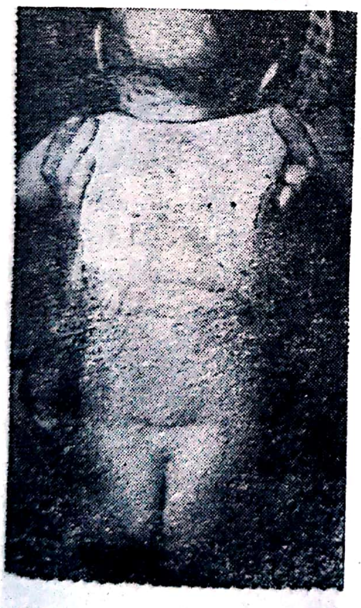


Fig. 3.30. — Psoriazis cu tendința la eritrodermizare în urma unui tratament topic iritant.

Tratamentul general constă în administrarea concomitentă a vitaminelor B_1, B_6, B_{12} în doze medii, a vitaminei A (10 000—100 000 UI/zi, după vîrstă), vitaminei F (soluție uleioasă pentru copiii mici și capsule pentru copiii mai mari), vitaminei D_2 (ampule buvabile de 600 000 UI, cîte una la 7—15 zile), toate acestea în cure de cîte o lună, repetate la nevoie de 2—3 ori la intervale de 15 zile. În formele extinse, eritrodermice, pustuloase și artropatice se vor administra corticoizi pe cale generală, retinoizi aromatici (Etretinate—Tigason 1 mg/kg/zi). Retinoizii aromatici, constituie astăzi, pentru cei mai mulți autori, tratamentul de elecție al acestor forme de psoriazis.

Tratamentul *local* constă în iradieri cu raze ultraviolete-naturale sau artificiale convenționale; la copiii mari se va putea recurge și la PUVA-terapie (ultraviolete artificiale și psoraleni). Se vor aplica topice cu exfoliante și reductoare blînde (acid salicilic și rezorcină 1—2%) sau uree 10%, *oleum cadini* (3—5%), crisarobină 1—2% sau cignolin 0,10—0,20% (acesta va fi aplicat numai la copiii mai mari și numai pentru o durată de 20 pînă la 45 minute după care se va spăla). Excipientul va fi unguentul moale, vaselina, glicerolatul de amidon, linimentul oleocalcar și mai ales pasta Lassar; cignolinul 0,1% sau crisarobina 5% la care se va adăuga și acid salicilic 2% mai pot fi încorporate în colodiu elastic, care are avantajul de a rămîne fixat la piele, fiind reînnoit numai unde cade.

3.11.4. PARAPSORIAZISUL

Termenul este comun unui grup de afecțiuni, care nu au comun între ele decît unele detalii histologice și clinice și unele asemănări clinice cu psoriazisul.

Dintre entitățile desemnate sub acest nume, numai una se întîlnește la copil: psoriazisul în picături (pitiriazisul lichenoid cronic al lui Juliusberg), cu varietatea sa acută, parapsoriazisul variceliform al lui Mucha-Habermann.

Pitiriazisul lichenoid cronic (parapsoriazisul în picături), întîlnit mai frecvent la adolescenți și la adultul tînăr, poate afecta copiii de vîrstă preșcolară și școlară, fiind excepțional la copilul foarte mic. *Etiologia* este încă obscură. În forma acută, o serie de autori au demonstrat existența unor alterări histologice care evocă o vascularită alergică, agentul patogen rămînînd însă necunoscut.

Simptomatologie. În forma cronică, boala se caracterizează prin papule abia perceptibile, cu diametrul de 3—7 mm, rareori mai mari (pînă la 1—1,5 cm diametru), de culoare cenușie sau roz-brună, cu aspect lichenoid (fiind acoperite de o scuamă ușor aderentă și care se detașează „în bloc“ la gratajul metodic cu chiureta sau cu unghia). Leziunile apar în puseuri subintrante și se resorb spontan în aproximativ 3—5 săptămîni, dar altele noi continuă să apară. Erupția se localizează cu predilecție la nivelul membrelor, dar interesează și trunchiul. Fața, pielea capului, palmele și plantele sînt, de obicei, respectate. Pruritul este de cele mai multe ori absent.

Evoluția este cronică, durînd luni de zile, chiar dacă afecțiunea este tratată. Se pot observa remisiuni de durată în general scurtă, urmate de recidive, care se asociază adesea leziunilor aparținînd puseului precedent, avînd ca rezultat prezența de leziuni în diferite stadii de evoluție: papule, papule resorbite, scuame, pete ușor pigmentate.

Tabloul *histologic* al parapsoriazisului gutat constă în: parakeratoză, spongioză discretă a epidermului și infiltrate inflamatorii perivasculare în dermul mijlociu; celulele diseminate pe zone mai largi, pot pătrunde în număr mic în epiderm.

Forma acută a pitiriazisului lichenoid (*parapsoriazisul variceliform sau varioliform Mucha-Habermann*) se caracterizează prin debut brusc, adesea cu febră, erupție herpetică și manifestări generale ușoare (greață, stare de rău) ce persistă cîteva zile. Leziunile cutanate au un caracter eruptiv, survenind în cîteva puseuri subintrante, din ce în ce mai atenuate, și cu un aspect polimorf; se găsesc, astfel, asociate elemente papuloase și nodulare mici (3—5 mm), sau ceva mai mari, edematoase, de culoare roză sau roșie vie, alături de elemente care devin rapid brun-închise (hemoragice sau necrotice) cărora le urmează mici ulcerații (fig. 3.31). Vindecarea acestora se soldează cu cicatrice ușor adîncite, bine conturate, variceliforme și varioliforme. Erupția are aceleași sedii ca în forma cronică, dar cu predominanță pe trunchi. În unele cazuri rare, erupția poate fi buloasă însoțită de febră ridicată și urmată de ulcerații necrotice întinse, profunde și dureroase. Adesea, leziunile cu caracter inflamator acut și necrotic pot fi observate asociate cu elemente papulo-scuamoase și pete pigmentare reziduale, caracteristice formei cronice.

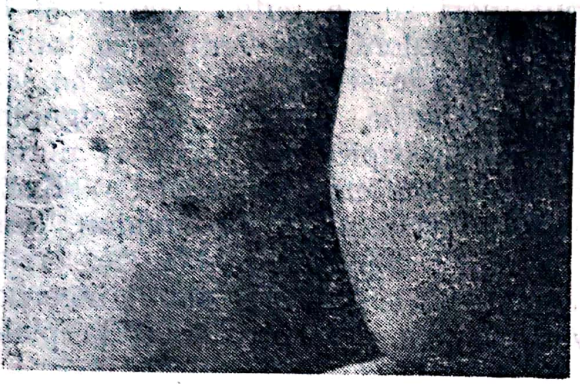


Fig. 3.31. — Parapsoriazis variceliform Mucha-Habermann.

Tabloul *histologic* al leziunilor recente ale formei acute este identic cu acela al unei vascularite alergice, caracterizîndu-se prin: infiltrate inflamatorii cu predominanță limfocitară și hematii extravazate în jurul capilarelor dermice, mult dilatate și cu endoteliul proliferat. În epiderm se observă exocitoză cu limfocite cu tendință la grupare, generînd în scuama parakeratozică care coafează nodulul inflamator microabcese limfocitare.

Evoluția este mai favorabilă decît aceea a variantei cronice: de obicei, după un prim episod acut, alimentat de alte cîteva puseuri, leziunile dispar treptat, lăsînd cicatricele caracteristice. Rareori, boala se poate prelungi mai mult, dar în acest caz leziunile sînt mai puțin inflamatorii și necrotice.

Tratament. În formele acute Mucha-Habermann se administrează corticosteroizi în doze medii pînă la dispariția leziunilor, după care urmează scăderea lentă uzuală, prelungind suficient cura pentru a se preveni eventuale recăderi, care nu sînt imposibile. În forma cronică, tratamentul medicamentos este foarte puțin eficace: corticosteroizii nu au decît o eficiență tranzitorie, recăderile fiind obișnuite; cel mai eficace tratament în această formă îl constituie iradierile cu raze ultraviolete, inclusiv cura heliomarină.

Tratamentul local constă în aplicaţii de topice conţinînd corticosteroizi asociaţi cu exfoliative (acid salicilic 1—2% sau uree 5%).

3.11.5. ERITEMUL POLIMORF

Este un sindrom reactiv de cauză nedeterminată, caracterizat prin erupţii cutanate polimorfe, cu evoluţie de obicei ciclică, regresind în 2 săptămîni şi frecvent recidivant.

Etiologia este neprecizată. Este declanşat aparent ca epifenomen într-o serie de afecţiuni de cauză foarte variată : infecţii microbiene dar mai ales virale, boli autoimune, ingestia de medicamente (în special sulfamidele de tip retard) ; în peste 50% din cazuri, erupţia apare fără nici o cauză aparentă. Adesea are caracter recidivant, reproducîndu-se sezonier, primăvara şi/sau toamna. În aproximativ o treime din cazuri (sau chiar mai mult), în special în formele recidivante, erupţia este precedată cu aproximativ 5—7 zile de un herpes, de obicei labial. Această precesiune a atras atenţia mai multor cercetători, care au încercat să stabilească o legătură cauzală între cele două afecţiuni. Virusul *Herpes simplex* şi *Mycoplasma* au fost izolate în unele leziuni buloase de eritem polimorf, iar unii autorii au reuşit să reproducă leziuni cutanate de eritem polimorf cu ajutorul virusului herpetic omorît, reproducerea acestora fiind atribuită unui mecanism de hipersensibilitate.

Boala poate apărea la orice vîrstă, respectiv la copil şi la adult, cu maximum de incidenţă la adultul tînăr ; la copii este întîlnit mai frecvent eritemul polimorf bulos. Băieţii par să fie mai frecvent atinşi decît fetele.

Mecanismul patogenic incriminat în această formă ar fi o reacţie toxicoalergică vasculară, ceea ce a făcut pe unii autori să încerce încadrarea nosologică, cel puţin a unora dintre eritemele polimorfe, în grupul vasculitelor alergice.

Simptomatologie. Se descriu trei forme clinice principale (forma papuloasă, forme veziculo-buloase şi forma „majoră" sau gravă generalizată — sindromul Stevens-Johnson), la care se pot adăuga aşa-numitele „forme atipice".

În forma *simplă (papuloasă)* este vorba de o erupţie care se instalează prin cîteva puseuri succesive, în decurs de cîteva zile, constituite din leziuni maculo-papuloase, roşu-închis, rotunde, de cîţiva mm pînă la 1—2 cm diametru (uneori şi mai mari) cu aspect de cocardă (centrul mai violaceu şi periferia roşie) ; pot conflua în placarde cu contururi policiclice. Sediul electiv îl constituie extremităţile membrelor (dosul mîinilor, mai rar şi palmele), gîtul, treimea distală a antebraţului, genunchi, coate, picioare, urechi, mai rar faţa. În unele cazuri, erupţia cuprinde şi porţiunea superioară a trunchiului. Se însoţeşte deseori cu leziuni buloase ale mucoasei bucale.

Forma *veziculo-buloasă* comportă două varietăţi : una, în care leziunile papulo-maculoase sînt centrate de o veziculă mică *(herpes iris* — Bateman), mai rar mărginită de o coroană de vezicule ; în a doua varietate, erupţia buloasă se limitează la cavitatea bucală. Aceasta devine sediul unor eroziuni izolate sau confluente întinse, sensibile la contactul cu alimentele și la masticat.

Sindromul Stevens-Johnson (ectodermoză pluriorificială), pe care mulți îl apropie de sindromul Lyell nestafilococic, se caracterizează prin întinderea și intensitatea leziunilor, însoțite de alterarea profundă a stării generale. Este rar întîlnit la copil. Debutul este brusc, mai rar cu prodroame. Erupția, de tip maculo-papulos sau/și bulos, afectează tegumentele (în întregime, uneori pe zone mai limitate) și mucoasele. Mucoasa bucală este atinsă constant, celelalte (nazală, conjunctivală, anală și genitală) — în proporții variabile. Într-un procent de 5—20% din cazuri sînt afectate și viscerele; cel mai frecvent este observată pneumonia și adesea atingerea renală (hematurie, mai rar necroză tubulară renală). Atingerile mucoaselor, în special conjunctivale, se soldează adesea cu sinechii. Mai rar, survin complicații oculare severe (uveită anterioară, panoftalmie și cecitate). În cazurile necomplicate, fenomenele cutanate și generale regresează în aproximativ 3 săptămîni, dar adesea survin noi puseuri.

Prognosticul este sever în toate formele visceralizate, mortalitatea atingînd, în cazurile netratate, 5—10%. Recidivele sînt frecvente.

Histologic se notează: infiltrat dermic moderat limfohistiocitar perivascular, cu important edem papilar dermic; adesea endotelită a vaselor; în epiderm: spongioză și ușoară exocitoză, iar în leziunile buloase, clivaj subepidermic și necroză a keratinocitelor suprabazale.

Tratament. Tratamentul sistemic cu corticosteroizi este rezervat, de obicei, formelor severe, întinse, buloase și, mai ales, formei majore pluriorificiale, în care medicația steroidică a ameliorat foarte mult prognosticul. Antibioticele sînt indicate numai în cazurile cu infecție secundară sau complicate cu bronhopneumonii. În cazurile de eritem postmedicamentos, se va suprima și interzice definitiv medicamentul în cauză.

3.11.6. ERITEMUL NODOS

Este considerat — ca și eritemul polimorf, cu care de altminteri se poate uneori asocia — un sindrom de cauză complexă, avînd probabil un mecanism de hipersensibilitate vasculară (după unii autori, expresie a unei vascularite alergice acute; Lever și alții îi descriu însă și o formă cronică, care prezintă unele apropieri cu eritemul indurat).

Se întîlnește la toate vîrstele, cu maximum de incidență între 20 și 30 de ani. La copii, eritemul nodos apare adesea în legătură cu tuberculoza (mai ales la copiii tuberculoși care au ingerat sulfamide) sau în legătură cu focare de infecție streptococică sau cu alți germeni microbieni și cu virusuri, dar în multe cazuri nu poate fi decelată o cauză precisă. S-a observat o oarecare tendință la apariție sezonieră, fiind mai frecvent observat în prima jumătate a anului.

Simptomatologie. Erupția — precedată de obicei de o perioadă prdromală cu febră, artralgii (prezente în peste 50% din cazuri) cel mai adesea la nivelul articulațiilor genunchilor, avînd de obicei un caracter tranzitoriu — constă într-un număr de 5—10 sau mai multe nodozități dermo-hipodermice cu diametre de cîțiva centimetri, prost conturate, dureroase, calde, cu tegumentul supraiacent roz sau roșu. Fenomenele se instalează, de cele mai multe ori, în 7—10 zile și regresează spontan în aproximativ 3 săptămîni, după ce culoarea roșie a tegumentului a virat în vînăt-purpuriu, apoi gălbui-verde. Adesea se întîlnesc forme care se îndepărtează mai mult sau mai puțin de la evoluția obișnuită, cu leziuni mai întinse, uneori cu extindere periferică și turtire centrală, sau forme cu evoluție mai prelungită prin puseuri subintrante sau succesive. Recidivele sînt foarte rare.

În multe cazuri, se constată și manifestări sistemice : VSH crescută, creșterea alfa$_2$-globulinelor ; ASLO este crescut în cazurile ce însoțesc focarele streptococice ; IDR la tuberculină cu PPD este pozitivă. După regresia leziunilor, pot persista artralgiile și un edem moderat al gambelor.

Tabloul *histologic* este nespecific : infiltrat dermic și hipodermic, inițial cu predominanța polinuclearelor neutrofile și puține elemente histiocitare, limfocitare și eozinofile, la care se adaugă și o cantitate de eritrocite extravazate. Curînd, polinuclearele tind să dispară, făcînd loc unui infiltrat mixt limfohistiocitar și plasmocitar care, la nivelul hipodermului, conține și celule gigante. Vasele dermice și hipodermice sînt alterate, prezentînd un endoteliu îngroșat.

Tratament. Medicația este patogenică și simptomatică, constînd în corticosteroizi în doze medii și/sau antiinflamatorii nesteroidice : aspirină, fenilbutazonă, Brufen (Paduden).

3.11.7. SARCOIDOZA (BOALA BESNIER-BOECK-SCHAUMANN)

Sarcoidoza, ca boală sistemică, este excepțională la copilul mai mic de 10 ani, iar în ceea ce privește *atingerea cutanată*, este frecvent întîlnită la adulții tineri și foarte rar la copil. Se întîlnește aproximativ la 10—15% din totalul bolnavilor de sarcoidoză.

Boala debutează cel mai adesea prin adenopatii hilare și paratraheale, cel mai adesea la hilul drept ; ele se asociază cu un eritem nodos, realizînd sindromul Löfgren.

În ce privește atingerile cutanate întîlnite la copil ele constau în erupții nodulare diseminate, cu elemente mici lichenoide sau mai mari, papulo-nodulare roz-roșietice superficiale, mai rar în plăci, sau noduli dermo-hipodermici profunzi. La copil sînt excepțional întîlnite formele comune ale adultului, cum sînt : lupus *pernio* (Besnier), angiolupoidul (Brocq-Pautrier), dar se pot întîlni noduli situați la nivelul lobului urechii sau pe față, simulînd un limfocitom sau mici noduli miliari diseminați pe față, care la vitropresiune mimează, prin reflexul gălbui, tuberculii lupici, de unde denumirea de lupoid miliar dat acestei forme ; leziunile lasă prin resorbție mici cicatrice bine marcate, deprimate.

Leziunile cutanate pot rămîne singura localizare, dar la un examen sistematic visceral se pot adesea decela și alte atingeri : imagini pseudochistice osoase, decalcificări parcelare, keratoconjunctivite, limfadenopatii periferice sau hilare etc.

Etiologia sarcoidozei este încă subiect de discuţii. Factorul genetic joacă un rol important. S-a constatat, prin cercetări mai recente, absenţa anticorpilor activi împotriva micobacteriofagilor în serul purtătorilor unei sarcoidoze. S-au identificat de către unii cercetători substanţe ce neutralizează tuberculina, ceea ce ar explica IDR negativă la tuberculină, test de valoare diagnostică în sarcoidoză. În general, şi celelalte reacţii de tip hipersensibilitate întîrziată sînt scăzute la aproximativ 2/3 din bolnavi, iar testele de sensibilizare cutanate la DNCB (Dinitroclorbenzen), ca şi la alte substanţe chimice, rămîn negative. Serul bolnavilor posedă o capacitate scăzută de a produce transformarea blastică a limfocitelor.

Pozitivitatea reacţiei Kweim, al cărei mecanism încă nu este complet elucidat, ar reprezenta un tip anormal de reacţie imună celulară mediată faţă de un antigen considerat specific, dar cu solubilitate scăzută sau nemetabolizabil. Totuşi, studii recente pun la îndoială specificitatea testului, acesta fiind găsit pozitiv şi în alte afecţiuni, ca boala Crohn.

Tabloul *histologic* este caracteristic şi foarte valoros pentru diagnostic, fiind identic în localizările tuturor organelor sau ale pielii : infiltrate insulare mari de celule epitelioide, înconjurate de o coroană de limfocite şi absenţa cazeificării. În jurul acestor agregate celulare se constată, prin coloraţii speciale, o densificare a reţelei reticulinice. Se mai constată, cu caracter inconstant, incluziuni cu corpusculi de tip lamelar (Schaumann), de tip cristalin şi asteroizi.

Tratament. Azi nu se mai consideră justificată administrarea tuberculostaticelor. Medicaţia cea mai eficace este aceea cu eorticosteroizi sau cu antipaludice de sinteză. În leziuni solitare sau numeric puţine se pot practica infiltraţii cu corticoizi. Recent, s-au obţinut unele rezultate cu retinoizi (Izotretinoin şi Etretinate).

3.11.8. GRANULOMUL INELAR

Este o afecţiune de cauză necunoscută şi dificil de încadrat nosologic. Altădată era considerată una din afecţiunile în legătură cu tuberculoza cutanată, dar etiologia bacilară este astăzi total eliminată. Structura histologică, asemănătoare cu aceea a necrobiozei lipoidice a diabeticilor sau cu a nodulilor reumatoizi care apar în boala reumatismală, a dus la gruparea lor, de către unii autori anglo-americani, sub numele de manifestări cutanate prin „alterări necrobiotice" ; alţi autori au invocat legături cu diabetul, dar nu trebuie uitat că uneori granulomul inelar este greu de deosebit clinic şi histologic de o leziune de necrobioză lipoidică a diabeticilor.

Afecţiunea se întîlneşte cu precădere la copii (mici şi mari).

Simptomatologie. În forma sa tipică, leziunea este, în marea majoritate a cazurilor, unică şi se prezintă sub forma unui inel cu diametrul de 1—5 cm, constituit din mici papule sau noduli de 2—3 mm, adiacente (fig. 3.32) sau uneori confluenţi în plăci în care aceştia pot fi cu greu identificaţi ; centrul inelului este uşor deprimat. Nodulii, de obicei mai proeminenţi la început, devin ulterior turtiţi ; ei au o consistență dură și sînt de culoarea pielii normale sau au un ușor reflex roz-roșietic, mai rar violaceu. La copii, se observă frecvent leziuni multiple. Sediul de elecție îl constituie dosul mîinii și al degetelor, mai rar gambele și dosul picioarelor. Leziunea evoluează lent, timp de luni de zile, rămînînd apoi staționară o perioadă variabilă de timp, pentru ca apoi să regreseze spontan după 1—2 ani, de obicei fără recidive.

Se cunosc și forme „atipice“, greu diagnosticabile : *a)* forma cu *placard unic*, dar cu conturul mai puțin inelar și constituit dintr-o formațiune ușor proeminentă, cu limite mai mult sau mai puțin regulate ; placardul poate evolua excentric, atingînd dimensiuni mari, realizînd „forma gigantă“ ; *b)* forma cu *noduli duri*, de 0,5—1 cm diametru, ușor keratozici, uneori ușor deprimați central, diseminați ; *c)* varietatea cu *noduli subcutanați*, întîlnită mai ales la copii, la care leziunile pot apărea și în pielea capului, palme și plante ; *d)* forma cu *leziuni papulo-nodulare mici*, diseminate pe tot corpul, ce apar rapid și dispar într-un interval scurt de timp, e mai rară (adesea după expuneri la soare).

Fig. 3.32. — Granulom inelar.

Tabloul *histologic* al granulomului inelar este carcteristic : focar central de necrobioză, foarte probabil ca urmare a unor leziuni vasculare, focar care rămîne de obicei amorf, acelular, fiind înconjurat de un infiltrat „în palisadă“ constituit inițial din histiocite, mai tîrziu dintr-un granulom în care se mai observă și limfocite, celule epitelioide și chiar celule gigante de corp străin. Țesutul elastic este distrus. Mucopolizaharidele sînt prezente sub forma de depozite în interiorul și la periferia zonelor necrobiotice. Picături de grăsime sînt găsite prin colorații speciale, dar ele sînt mai puțin abundente ca în necrobioza lipoidică.

Tratament. Adesea granulomul inelar se resoarbe spontan după o intervenție chirurgicală (de exemplu biopsie), crioterapie, injecții cu apă distilată ; se recomandă infiltrații locale cu corticosteroizi, iar în formele rebele sau cu leziuni multiple, diseminate, este indicată corticoterapia în doze medii care duce de obicei la resorbția leziunilor în 2—3 săptămîni.

3.11.9. URTICARIA PIGMENTARĂ ȘI MASTOCITOZELE

Sînt entități anatomoclinice aparținînd aceleiași afecțiuni, avînd comun un infiltrat cu celule mastocitare ; urticaria pigmentară este tipul de mastocitoză cel mai frecvent și cel mai vechi cunoscut.

Mastocitul *(Mastzelle*, individualizată de Ehrlich în 1877) este o celulă cu diametrul de 10—14 microni, de formă rotund-ovalară, cu contururi neregulate și cu nucleu rotunjit. Posedă granulații intracitoplasmatice care pot fi evidențiate prin colorații speciale (albastrul de toluidină, albastrul policrom al lui Unna, albastrul Alcian) care colorează metacromatic granulațiile (violaceu-roșcat). Fiziologia granulațiilor rezidă în proprietatea lor de a secreta heparina, de unde termenul de heparinocit și de heparinofor (prin faptul că mastocitul are și funcția de a stoca heparina). Mastocitului i se atribuie și alte funcții secretorii sau de stocaj : el conține histamina, care ar fi responsabilă de turgescența leziunilor provocate prin fricțiunea acestora sau prin căldură, de dermografismul constant la copiii suferinzi de urticarie pigmentară, ca și de eritemele congestive spontane și tranzitorii regionale sau generalizate. Celelalte substanțe prezente în citoplasma mastocitului sînt serotonina și acidul hialuronic (care intervine în sinteza histaminei).

Cadrul nosologic al mastocitozelor a fost, în ultimul timp, subiect de discuții suscitate de histogeneza și filogeneza mastocitului. Constatări de ordin histochimic și experimental au permis unor autori să deosebească două tipuri de mastocite : unele active (cu proprietăți de a sintetiza granulațiile heparinice) și altele pasive (cu funcție de macrofage care, în anumite condiții, ar fagocita granulații metacromatice). Cei mai mulți dintre autori admit originea reticulocitară a mastocitului, care ar deriva din celula reticulară primordială (mamă) printr-o linie autonomă, proprie bazofilului tisular (*recte* — mastocitului). În pielea normală, mastocitele există în număr redus. Ele sînt crescute numeric în unele procese inflamatorii, în stroma reacției unor cancere, în țesutul de granulație tînăr, dar infiltratele mastocitare dense, omogene și extinse sînt specifice grupului mastocitozelor cutanate care în majoritatea formelor și cazurilor rămîn predominant cantonate la piele.

3.11.9.1. URTICARIA PIGMENTARĂ A COPILULUI

Ar reprezenta forma pigmentată, maculoasă, eruptivă a mastocitozelor. Este cea mai veche și mai bine individualizată formă, descrisă de către Nettleship și Tay (1869).

Simptomatologie. Debutul este posibil la orice vîrstă a copilului, adesea chiar de la naștere ; această formă rămîne în general apanajul copilului chiar dacă există cazuri cu evoluție prelungită, care interesează și adolescentul. Primele manifestări pot fi, în parte din cazuri, leziuni urticariene banale sau simplu prurit urmat de dermatografism. De cele mai multe ori însă, debutul se face de la început prin plăci pigmentate, foarte ușor infiltrate, de 1—3 cm diametru, care rămîn permanente. Acestea apar în număr crescut (cîteva zeci pînă la o sută sau mai multe), diseminate ubicuitar pe trunchi și membre, mai rar pe față, conferind tegumentelor un aspect tigrat („piele de leopard"). Tenta este brună, cu ușor reflex roșu-congestiv. Un semn clinic cu caracter patognomonic de mare valoare diagnostică este acela al turgescenței plăcii pigmentare sub influența fricționării mai prelungite sau sub acțiunea unei băi calde ; placa devine erectilă-urticariană, respectiv, roșie-congestivă, edematoasă, proeminentă și pruriginoasă. Această turgescență urticariană este tranzitorie, dispărînd după cîteva ore. Ea pare să se datorească histaminei eliberate de mastocite (ca și dermatografismul provocat și eritemul congestiv, spontan sau apărut în timpul plînsului sau al băilor calde). Adesea elementele urticariene se pot însoți de bule sub tensiune, care se rup repede, lăsînd suprafețe erozive sau acoperite de cruste.

Evoluția este cronică, dar benignă, cu păstrarea stării generale bune, fără manifestări sistemice. Spre deosebire de mastocitozele eruptive ale adultului, care par să persiste indefinit, urticaria pigmentară a copilului dispare spontan în marea majoritatea a cazurilor către pubertate sau adolescență și numai excepțional persistă la adult.

3.11.9.2. MASTOCITOZELE NODULARE ȘI PAPULOASE

Sînt forme ce debutează la sugar și la copilul mic (1—3 ani). Se disting mai multe aspecte clinice :

a) *Xantelasmoidea,* descrisă prima oară de Tilbury-Fox, are drept leziune elementară un nodul ovalar, de cîțiva centimetri, de culoare galben-fildeș sau brun-deschisă „cafea cu lapte" de consistență elastică, semidură, cu suprafața pielii normală sau mai adesea în „coajă de portocală", evocînd xantoamele. Numărul elementelor este în general mare (zeci sau sute). Fricționate ele devin turgescente, congestive și pruriginoase și adesea se pot acoperi de bule.

b) *Mastocitoza cu placă unică* ar fi o varietate a xantelasmoideei în care placa nodulară, rotundă-ovalară, este turtită, avînd diametrul de 2—4 cm și uneori un contur neregulat (fig. 3.33).

c) *Forma multinodulară* este întrucîtva diferită de tipul precedent prin tenta slabă a pigmentației. Cu timpul, nodulii se turtesc devenind simple macule ușor infiltrate.

Ca o variantă a acestei forme precedente, se mai descrie o *mastocitoză nodulară cutanată difuză,* cu noduli și plăci uneori de dimensiuni mari, care prin coalescență pot realiza un aspect cu pielea infiltrată, îngroșată, adesea în „coajă de portocală" sau cu suprafața presărată de mici papule, cu pliurile adîncite (fig. 3.34). Are o culoare galben-brună sau „cafea cu lapte" evocînd o lichenificare difuză. Pruritul este deosebit de intens, producînd copilului agitație, neliniște, insomnii.

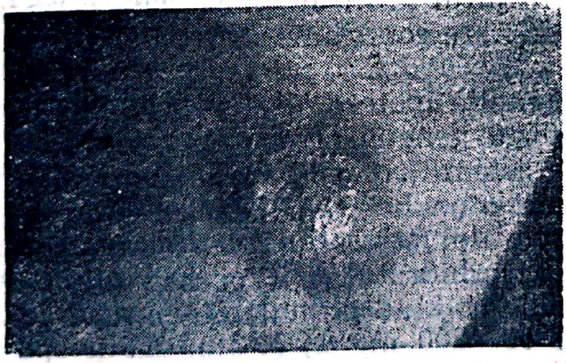


Fig. 3.33. — Mastocitoză cu placă unică.

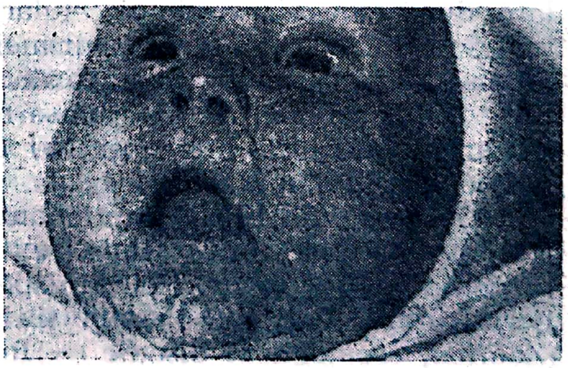


Fig. 3.34. — Mastocitoză multinodulară.

Toate formele descrise mai sus se însoțesc adesea, la vîrstele mici (1—3 ani) de un eritem congestiv care apare spontan sau după ingerarea unor alimente bogate în serotonină (cum sînt bananele).

3.11.9.3. MASTOCITOZA BULOASĂ

Nu reprezintă o formă aparte, ci o modalitate evolutivă sau o complicație posibilă și frecventă a leziunilor aparținînd celorlalte forme ale copilului mic (0—3 ani). Bulele se formează întotdeauna pe o leziune preexistentă spontan, dar mai ales prin fricțiune (scărpinat, scutece etc.); ele sînt sub tensiune de dimensiuni relativ mari (pînă la 2—3 cm), de aspect pemfigoid (fig. 3.35). Mascînd leziunile mastocitare de fond, ele duc la confuzii cu alte dermatoze buloase (boala Dühring-Brocq, dermatita cronică buloasă a copilului, epidermoliza buloasă, *impetigo* etc.).

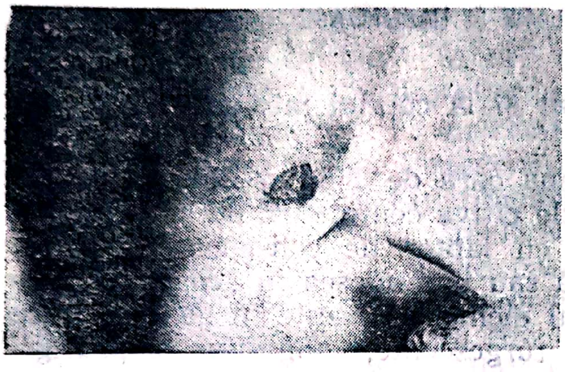


Fig. 3.35. — Mastocitoză buloasă.

Manifestări extracutanate. În general nu există manifestări sistemice clinic decelabile. Sîngele periferic și medulograma nu evidențiază anomalii. S-au constatat, în unele cazuri o hiperheparinemie, hipoprotrombinemie și modificări ale diferiților parametri ai coagulării (timpii de protrombină, de sîngerare și cel de coagulare), dar aceste modificări ale crazei sanguine sînt departe de a fi frecvente. S-au mai observat alterări osoase, care constau în imagini evocînd osteita rarefiantă (osteoporoză sau geode bine circumscrise) sau osteita condensantă (osteoscleroză). La copii, leziunile osoase s-au găsit de obicei numai la falange; ele sînt descoperite adesea întîmplător, prin examen radiologic de rutină. Leziunile viscerale sînt excepționale și constau în adenopatii și hepatosplenomegalie.

Tabloul *histopatologic* este comun tuturor formelor mastocitozelor copilului: infiltrat dens cu mastocite care, la colorații speciale, arată granulații heparinice (intracitoplasmatice sau în afara elementelor celulare, după ruperea peretelui celular); în jurul infiltratelor se găsesc resturi de hemosiderină și pigment melanic, care contribuie în cea mai mare măsură la culoarea plăcilor urticate.

Etiopatogenic, au fost emise mai multe ipoteze, dintre care sînt de reținut: *a)* factorii infecțioși; *b)* factorul genetic (probabil transmitere autosomal dominantă); *c)* boala de sistem (reticuloză cu mastocite).

Tratamentul este decepționant, nici o medicație nefiind eficace. Au fost recomandate, între altele: extrasele de *Rauwolfia serpentina,* corticoterapia, antihistaminicele (în special clorhidratul de cyproheptadină — Periactinum, Peritol), precum și inhibitori ai degranulării mastocitare (Zaditen, cromoglicat disodic — Intal 60—200 mg/zi) și stimulanți specifici β_2-adrenergici (Terbutalină). Infiltrațiile locale cu Triamcinolon sînt eficace în mastocitozele nodulare cu leziuni unice sau puține la număr.

3.11.10. PITIRIAZISUL ROZAT AL LUI GIBERT

Este o dermatoză eritemato-scuamoasă cu caracter eruptiv, a cărei origine și mecanism sînt încă insuficient elucidate.

Afectează copiii peste vîrsta de doi ani. Multă vreme a fost considerată ca fiind de natură infecţioasă, datorită unor cazuri apărute în condiţii care sugerau caracterul epidemic, precum şi faptului că uneori afecţiunea evoluează spontan spre vindecare, leziunile ştergîndu-se în aproximativ 6—8 săptămîni; precesiunea erupţiei de către o placă primară, care ar putea reprezenta presupusul loc de inoculare, a constituit un alt argument în favoarea ipotezei infecţioase. Agentul patogen, bănuit a fi transmis prin intermediul înţepăturilor unor insecte, nu a fost încă demonstrat; astfel toate investigaţiile în direcţia izolării unui streptococ, spirochete, rickettsii sau virus (în particular picornavirus) au rămas fără rezultat.

În ce ne priveşte, înclinăm să interpretăm erupţia ca o simplă varietate de eczematide pitiriaziforme şi anume cu acelea care apar în condiţiile absenţei unui focar primar infecţios cutanat sau extracutanat. Foarte adesea, la bolnavii cu pitiriazis rozat Gibert, ca şi la aceia cu eczematide pitiriaziforme care apar în condiţiile mai sus menţionate, se constată tulburări digestive cronice (frecvent, constipaţie cronică).

Simptomatologie. Debutul se face în 80% din cazuri printr-o pată eritematoasă, care ajunge în cîteva zile la dimensiunile de 3—5 cm diametru, ubicuitar situată, dar mai ales pe trunchi, constituind placa sau medalionul „mamă". Aceasta este urmată, la 5—15 zile, de o erupţie de leziuni similare, diseminate pe trunchi, rădăcinile membrelor, gît, mai rar faţă, care însă se opresc la dimensiuni ceva mai reduse (1—3 cm diametru). După cîteva zile leziunile devin scuamoase în centrul lor; scuamele centrale dispar ulterior lăsînd o suprafaţă roz-gălbuie; cu epidermul aparent subţiat şi plisabil, descuamaţie persistînd la periferie. Leziunile sînt rareori pruriginoase. Uneori ele devin papulo-veziculoase, eczematoide şi pruriginoase. După dispariţia lor rămîn pete hiper- sau mai ales hipocrome.

Evoluţia este de durată foarte variabilă: de la 2—3 săptămîni la cîteva luni (uneori şi mai mult), erupţia remaniindu-se continuu. Se citează cazuri cu erupţii localizate la o anume regiune şi cu elemente puţine la număr (de exemplu în regiunea feţei, gîtului); în unele cazuri afecţiunea poate recidiva.

Tratamentul constă în corectarea tulburărilor digestive, dietă alimentară cu diminuarea alimentelor conservate şi condimentate, administrarea de chimioterapice, ce vizează reechilibrarea florei intestinale (Vioform, Saprosan etc.), dar cele mai active sînt cortizonicele în doze medii, dar suficient de prelungite, pentru a se preveni recăderile. Mulţi autori, în ideea vindecării spontane la 3—6 săptămîni, se limitează la un tratament local constînd în: mixturi agitante (conţinînd acid salicilic, hidrocortizon) sau creme (cu hidrocortizon 1—2%). Iradiaţiile cu ultraviolete artificiale s-au dovedit deosebit de eficace în cele mai multe cazuri.

3.11.11. ACRODERMATITA ERITEMATO-PAPULOASĂ INFANTILĂ A LUI GIANOTTI ŞI CROSTI

Este o afecţiune relativ rară, de natură infecţioasă a copilului mic (între 2 şi 6 ani, posibil şi peste această vîrstă, dar şi la sugari) caracterizată prin: *a)* erupţii papulo-nodulare care au ca sedii de elecţie faţă și membrele, și o evoluție tranzitorie, dispărînd fără recidive în cîteva săptămîni ; b) limfadenită reticulohistiocitară reactivă ; c) hepatită acută anicterică, care regresează de asemenea spontan în cîteva luni ; d) prezența constantă a antigenului Australia în sînge. Această din urmă trăsătură apropie boala — din punct de vedere etiologic — de hepatita serică, deși este necontagioasă. Totuși este greu de stabilit relațiile care există între cele două boli în cauză, deoarece în acrodermatita papuloasă virusul nu a fost identificat, în timp ce în hepatita serică cu antigen Australia, virusul B este prezent. Se admite însă că acrodermatita papuloasă Gianotti și Crosti este o afecțiune de origine virală.

Simptomatologie. Erupția este constituită din papule eritematoase turtite, lenticulare, monomorfe, nepruriginoase. Sînt localizate pe obraji, membrele superioare și inferioare, inclusiv fese; trunchiul rămîne indemn, ca și mucoasele. Erupția se instalează în cîteva zile, pentru a se stinge în următoarele 2—3 săptămîni. În stadiul inițial, eruptiv, se poate produce în unele cazuri fenomenul Koebner. Histologic, în leziunile cutanate se constată un infiltrat relativ dens, alcătuit din limfocite și histiocite, cu dispoziție perivasculară, în dermul mijlociu și cel superficial.

Adenopatiile periferice constituie al doilea simptom al triadei. Sînt cu predilecție atinse grupele ganglionare axilare și inghinale, tumefierea dispărînd spontan în 2—3 luni. Examenul histologic arată o hiperplazie limforeticulară benignă. Celulele reticulohistiocitare conțin, după cum s-a demonstrat prin studii ultrastructurale, uneori granule Langerhans.

Hepatita reprezintă a treia manifestare a triadei clinice fundamentale. Este o hepatită acută, de obicei anicterică, cu mărirea tranzitorie a ficatului, care își revine la normal după aproximativ 3 luni. Titrurile GOT și GPT (uneori peste 2 000 UI/ml), ale aldolazei, gluco-6-fosfatazei și fosfatazei alcaline sînt de obicei crescute. Hepatita precedă sau se instalează odată cu erupția, dar o depășește ca durată. Histologic, hepatita prezintă un tablou asemănător celui al hepatitei virale acute cel puțin în faza inițială de constituire a leziunilor cutanate. Leziunile sînt tranzitorii, aspectul histologic fiind, după aproximativ 6 luni de la debut, acela al unui ficat normal sau, în alte cazuri, al unei hepatite cronice persistente. Caracterul contagios al bolii este greu de demonstrat, cazurile de contagiune certă fiind rare. Cele mai multe cazuri au apărut cu caracter izolat, sporadice, la copii care nu au avut contact cu alți bolnavi și care nu au făcut injecții în perioada premergătoare apariției bolii. S-a constatat uneori hepatită la membri ai familiei. Ar fi mai predispuși la boală copiii cu sindromul Down.

Diagnosticul diferențial se face cu : „noul eritem papulos al copilăriei“ (are alte localizări și prezintă elemente papulo-eritematoase mici, dar nu turtite, ci conice) ; erupția postfricțională a copiilor (papule mici plate, confluente în plăci și are alte localizări : coate, genunchi, dosul degetelor) ; lichenul plan ; acropapuloza sugarului (vezi atopia. cap. 3.10.1).

Tratamentul nu este indispensabil, datorită evoluției spre vindecare spontană. Se pot administra vitamine și se pot aplica mixturi agitante obișnuite.

3.11.12. PITIRIAZISUL RUBRA PILAR

Este o afecțiune cronică caracterizată esențial prin papule foliculare roșii scuamoase și plăci eritemato-scuamoase psoriaziforme. Poate să apară la orice vîrstă distingîndu-i-se două perioade cu incidență crescută — una din ele, apanajul copilului și anume prima decadă a copilăriei. Caracterul genetic nu este convingător, deși s-au semnalat cazuri familiale. Afecțiunea este relativ rară afectînd în măsură egală ambele sexe. Etiologia este încă neclarificată.

Debutul în forma ereditară se face în prima copilărie, în cea dobîndită la orice vîrstă. *Etiopatogenia* este necunoscută (rolul unei posibile carențe în vitamina A nu a fost demonstrat).

Clinic primele manifestări apar de obicei la față printr-un eritem cu scuame și o stare pitiriazică a pielii capului, urmate de apariția insidioasă pe trunchi și membre a plăcilor eritemato-scuamoase, unele cu scuame tărîțoase, altele cu scuame groase stratificate, gipsoase și fărîmicioase. Prin coalescență se pot realiza placarde întinse, cu evoluție posibil eritrodermică. Placardele cu scuame groase se localizează în special pe coate și genunchi, mimînd pe acelea din psoriasis, mai rar pe față. Pe fondul eritemato-scuamos al placardelor, mai distinct însă pe zonele neatinse de aceste placarde, se constată papule foliculare roșii, centrate de un dop keratozic. Acestea sînt și mai vizibile și mai caracteristice pe dosul falangelor proximale, avînd o mare valoare diagnostică. Unghiile pot suferi alterări asemănătoare acelora din psoriazis. Se observă aproape constant o hiperkeratoză palmo-plantară de obicei moderată. Mucoasa bucală este rareori atinsă (eroziuni și plăci leucokeratozice).

Evoluția este mai favorabilă în forma dobîndită care prezintă tendioasă pe trunchi și membre a plăcilor eritemato-scuamoase, unele cu remisiuni de durată după tratament.

Histologic se constată hiperkeratoză, cu parakeratoză în jurul orificiilor foliculare, acantoză inegală și degenerescență hidropică a stratului bazal, iar în dermul superficial un moderat infiltrat inflamator.

Diagnosticul diferențial se face în principal cu psoriazisul, mai ales în formele eritrodermice și în fazele precoce ale bolii.

Tratamentul cu vitamina A, în doze mari (100 000—300 000 U/zi) mai multe luni, este astăzi depășit în eficacitate de : Methotrexat, retinoizi aromatici și, mai ales, corticoizi.

Local se pot utiliza, cu efecte moderate însă, topice cu acid salicilic 2—3%, uree 5—10%, gudron (ca în psoriazis), dermatocorticoizi etc.

3.12. DERMATOZELE ȘI SINDROAMELE PRIN TULBURĂRI ALE PIGMENTAȚIEI MELANICE

Patogeneză. Tulburările pigmentației melanice pot fi divizate în două grupe, după tipul modificărilor acesteia : hipermelanoze și hipomelanoze ; în primele este vorba de un exces al cantității de melanină în piele fie în epiderm, cînd pielea apare mai brună decît normală sau neagră, fie în derm, pielea apărînd cenuşiu albăstrui ; în hipomelanoze este vorba de o lipsă de pigment, pielea apărînd mai albă sau complet decolorată. Ambele condiţii se pot prezenta fie sub aspect generalizat, fie circumscris. Termenul de „depigmentare" se aplică unei fugi de pigment din teritorii anterior pigmentate. „Leucodermia" este termenul generic aplicat unei acromii cutanate congenitale sau dobîndite sub acţiunea diferiţilor factori extrinseci sau genetici.

În legătură cu mecanismul intim, pigmentogeneza normală este condiţionată de patru procese biologice: formarea melanozomilor în melanocite ; melanizarea melanozomilor ; secreţia melanozomilor preluată de keratinocite ; transportul melanozomilor maturi în keratinocite cu sau fără degradarea lor la nivelul lizozomilor.

3.12.1. NEVII PIGMENTARI

Cunoscuţi şi sub denumirea de nevi melanici, constituie displazii circumscrise de origine embrionară, congenitale sau apărînd mai devreme sau mai tîrziu în cursul copilăriei. Nevii pigmentari au ca substrat morfologic aglomerări de pigment melanic şi/sau de celule nevice ale lui Unna : celule globuloase ovalare, cubice sau poliedrice cu nucleu mare şi o citoplasmă omogenă, ele sînt dispersate ubicuitar între celulele stratului bazal. Adesea se găsesc însă grupate în „cuiburi" sau „teci". Uneori pigmentul melanic este vizibil în citoplasma lor sub formă de granule fine. După Masson melanocitele sînt de origine nervoasă derivate din celulele schwanniene şi din celulele clare (celulele corpusculilor lui Meissner). Nevii care conţin celule nevice (melanocite) ale lui Unna-Masson anormale se mai numesc *nevi nevo-celulari*. Nevii melanici se remarcă printr-un mare polimorfism, iar mulţi dintre ei posedă potenţial de transformare malignă.

3.12.1.1. LENTIGO (GRAIN DE BEAUTE[1])

Se prezintă ca o mică pată pigmentară de obicei de culoare brun-închis sau negru rotund-ovalară de 1—4 mm diametru, plană *(lentigo plan)* sau uşor reliefată *(lentigo proeminent)*. *Lentigo*-urile pot fi solitare dar cel mai adesea multe, uneori apărînd sub forma de erupţii difuze.

Structura histologică a *lentigo*-ului nu se încadrează într-un tablou foarte precis. În linii mari se admite că : *a)* leziunea se limitează exclusiv la epiderm ; *b)* în stratul bazal se găsesc numeroase melanocite (melanoblaste) cei mai mulţi autori fiind de acord că în *lentigo* nu este vorba de celule şi teci nevice ; *c)* o acumulare de pigment melanic în stratul bazal şi chiar în keratinocitele celorlalte straturi epidermice.

Adesea au caracter familial. Este posibil ca unele *lentigo*-uri, mai ales cele proeminente, să reprezinte faza de debut a unor nevi nevo-celulari veritabili ; această evoluţie este aproape certă atunci cînd o pată de *lentigo* depăşeşte diametrul unui bob de linte, îşi schimbă conturul (care devine neregulat cu prelungiri şi intrînduri) sau îşi schimbă relieful sau colorația (care devine neomogenă). Mai mult, aceste modificări în continuă remaniere, fie ea oricît de lentă, pot conduce la o transformare într-un melanom veritabil.

---

[1] *grain de beauté* (fr.) = aluniţă.

3.12.1.2. LENTIGINOZELE

Termenul de lentiginoză se aplică stărilor în care petele pigmentare lentiginoase sînt într-un număr exagerat de mare și de obicei cu o distribuție particulară.

Se disting trei sindroame lentiginoase :

a) Lentiginoza generalizată. Se caracterizează printr-un număr mare de lentigine care apar în mici pusee la intervale neregulate de timp, incepînd cu prima copilărie și în continuare. Cauza este necunoscută, iar factorul predispozițional genetic nedemonstrabil.

b) Sindromul lentiginelor multiple sau, mai corect, sindromul LEOPARD[1], nume mnemotehnic dat de Gorlin, pentru a nota componentele acestui sindrom caracterizat prin : *lentigo*-uri multiple prezente de la naștere sau apărute ulterior pînă la pubertate, ubicuitar diseminate, dar mai ales pe trunchi și gît ; anomalii electrocardiografice ; hipertelorism ocular ; obstrucție (stenoză) subaortică sau pulmonară ; anomalii genitale (hipoplazie gonadică, hipospadias, pubertate întîrziată); retardare a creșterii ; surzenie *(deafness)* de tip senzorial.

c) Lentiginoza centrofacială. Este rar intîlnită și pare determinată de o genă autosomală dominantă. Erupția lentiginoasă apare în primul an și crește numeric pînă către 8—10 ani. Particularitatea sa constă în limitarea la o bandă orizontală care cuprinde centrul feței. Lentiginozei i se asociază și alte anomalii : îmbinarea sprîncenelor *(sinofris),* boltă palatină ogivală, absența incisivilor laterali, hipertricoza sacrală, *spina bifida,* frecvent întîrziere mintală și uneori epilepsie.

d) Sindromul lui Peutz-Jeghers (lentiginoza periorificială)[2]. Este determinat de o genă autosomal dominantă. Se citează cazuri monosimptomatice, dar de cele mai multe ori coexistă mai multe anomalii. Lentiginoza poate fi prezentă de la naștere, dar de obicei apare mai tîrziu în copilărie. Leziunile sînt distribuite peribucal și perinarinar, pe mucoasa bucală, gingie, palatul tare și buze, în special inferioară ; pete pigmentare mai mari pot apărea și la mîini și picioare. Între anomaliile coexistente cea mai frecventă este polipoza digestivă ; este vorba de polipi care histologic sînt hemartomi benigni, localizați mai ales pe mucoasa intestinului subțire și care apar după vîrsta de 10 ani (rar sub această vîrstă) ; ele își trădează prezența clinică prin dureri abdominale și vomismente, mai rar hematemeză și melenă. Polipii se malignizează numai rareori producînd metastaze regionale.

3.12.1.3. NEVII NEVOCELULARI PROPRIU-ZIȘI

Cadrul lor este larg, caracterizîndu-se printr-o mare varietate morfoclinică. Trăsătura comună esențială constă în prezența celulelor nevice anormale (greu de diferențiat histologic de cele normale) în număr crescut și gruparea lor în grămezi numite „cuiburi“ sau „teci“, la care se adaugă prezența pigmentului melanic la nivelul celulelor nevice și în afara acestora, adesea în macrofagele dermice.

---

[1] vezi și vol. 5, pag. 1060.
[2] vezi și vol. 2, p. 171—2, 365, 475.

O clasificare histologică (Stegmaier-Montgomery) unanim acceptată, îi împarte în nevi nevocelulari *epidermali* (joncționali), nevi nevocelulari *intradermali* și nevi nevocelulari *compuși* (micști). Sînt mulți autori care susțin că teoretic nu există nevi nevocelulari puri intradermali și că toți sînt micști, chiar dacă componența epidermală este slab reprezentată. Nevii epidermali și cei micști sînt susceptibili de transformare în melanom malign, cei intradermali într-o măsură foarte mică.

După modul de apariție, nevii nevocelulari sînt clasificați în nevi *congenitali,* existenți de la naștere (aproximativ 10—12%), de cele mai multe ori solitari, și nevi *dobîndiți* după naștere (90—98%), în special în a 2-a copilărie, prepubertar și în perioada pubertară, cel mai adesea fiind multipli, frecvent cu caracter eruptiv-explosiv și cu diseminare pe întreg corpul.

Caracteristici *clinice:* nevii melanocitici prezintă un pronunțat polimorfism atît privind forma lor, cît și culoarea brună, care comportă diferite nuanțe. Pentru acest motiv s-au enunțat numeroase clasificări după școală și autor, ele referindu-se în fond la aceleași tipuri clinice: *a)* nevi melanici plani (maculoși) (fig. 3.36); *b)* nevi melanici ușor proeminenți; *c)* nevi melanici proeminenți, care la rîndul lor prezintă o serie de varietăți: *en dôme* (emisferici netezi) (fig. 3.37), muriformi (fig. 3.38) verucoizi (papilomatoși și ușor keratozici), papilomatoși și piloși (fig. 3.39), polipoizi (ultimele trei varietăți pot fi ușor strangulate la bază, chiar pediculați). Adesea nevii proeminenți sau strangulați (chiar și aceia pediculați) pot prezenta la periferia bazei lor un halou pigmentar plan de 1—3 mm (haloizi) complet sau numai parcelar, uneori o singură și limitată zonă pigmentară peri- sau sub nevică. O formă înșelătoare o constituie nevii nevocelulari proeminenți acromici, de obicei rari, diagnosticabili numai histologic și susceptibili ca și ceilalți de transformare malignă.

În ce privește corelația diferitelor tipuri clinice cu cele trei tipuri histologice, fără a se putea stabili o corespondență riguroasă, se constată în general că nevii plani și aceia ușor proeminenți sînt de obicei intraepidermali (joncționali), cei proeminenți fiind fie intradermali puri, fie — mai ales — micști.

Tipuri și sindroame particulare de nevi nevocelulari:

a) Nevul spilus al lui Pollio ar putea fi considerat ca o formă specială intermediară între petele „hepatice“ și nevii melanici. Se caracterizează prin pete pigmentare de tipul celor hepatice de obicei solitare de diferite dimensiuni și ubicuitar localizate, pe suprafața cărora sînt presărate mici pete cît un bob de mei sau de piper mai pigmentate, brun-închis pînă la negru, conferind leziunii un aspect pestriț, pătat *(spots on a spot).* Petele mici mai pigmentate suprapuse pe pata hepatică teoretic pot degenera, avînd o structură mai particulară de nev mixt.

b) Nevul sau boala lui Sutton (halo-naevus, leucoderma acquisitum centrifugum) se caracterizează prin mici nevi nevocelulari, pigmentari cu diametrul de 3—5 mm înconjurați de un halou acromic rotund sau ovalar lat de 1—3 cm cu contur regulat bine delimitat. Apariția acestor nevi se face de obicei în a doua copilărie sau mai tîrziu; cel mai adesea nevul pigmentar precedă haloul. Pot fi solitari sau multipli. Evoluția este capricioasă. Nevul central poate persista indefinit sau se resoarbe treptat și dispare. Este o particularitate a acestui tip de nev nevocelular care este interpretată ca un semn de bun răspuns imunologic, avîndu-și un corespondent histologic în infiltratul inflamator bogat cu multe limfocite, histiocite, macrofage pline de pigment, și uneori plasmocite. În zona acromică structura histologică și ultrastructurală sînt asemănătoare acelora constatate în *vitiligo* (rărirea melanocitelor, dispariția melanosomilor și abundența celulelor Langerhans). În unele cazuri, de altminteri, s-a observat coexistența nevilor Sutton cu pete de *vitiligo* adevărat.

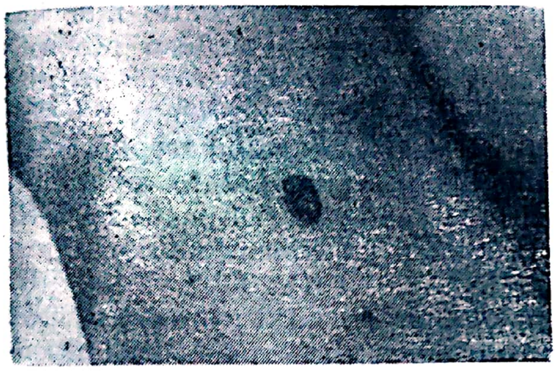


Fig. 3.36. — Nev melanic plan (maculos).

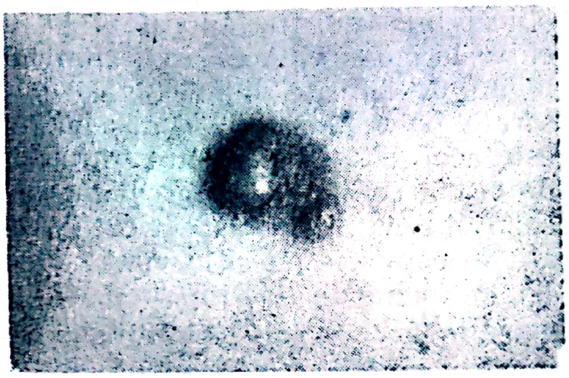


Fig. 3.37. — Nev melanic proeminent *en dôme.*

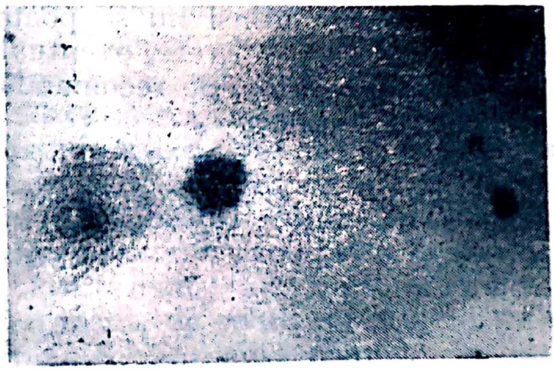


Fig. 3.38. — Nev melanic ușor proeminent cu discret halou pigmentar.

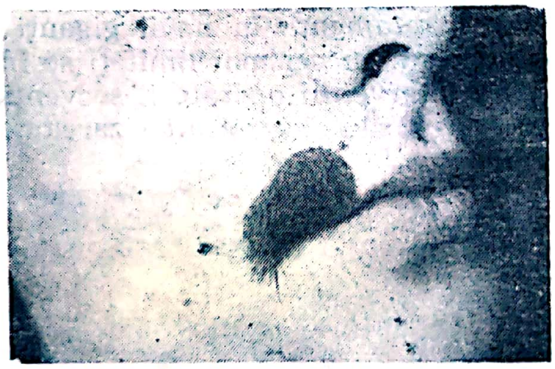


Fig. 3.39. — Nev melanic papilomatos și păros.

c) Nevul congenital gigant (pigmentar și păros) se caracterizează esențial prin dimensiunile sale mari, existența sa la naștere și potențialul de transformare malignă.

Clinic este vorba de pete (asociate adesea cu localizări meningoencefalice) mari pigmentate, cele mai reduse fiind cît un pod de palmă, cele maxime implicînd suprafețe pigmentate ce cuprind o largă suprafață a trunchiului sau membrelor (fig. 3.40), acestea din urmă descrise sub denumiri ca nevi „în chiloți“, „în mînecă“, „în haină“, „în pelerină“ etc. Cea mai frecventă localizare este pe porțiunea inferioară a spatelui și fese. Mai rar este cuprins întreg trunchiul. Culoarea este de obicei mai închisă decît a nevilor obișnuiți — de la brun-închis la negru ; culoarea se intensifică cu vîrsta, inițial la blonzi putînd fi de culoare brun-deschis.

Placardul este ușor proeminent cu infiltrație molatecă, avînd de obicei presărate pe suprafață leziuni nevice mai proeminente, mai închise la culoare. Aceleași leziuni nevice rotunde plane sau ușor proeminente, de diferite dimensiuni și în număr variabil, se găsesc adesea presărate pe tegumentul rămas indemn. Cel mai adesea suprafața nevilor este acoperită de păr, care se maturează cu vîrsta, devenind treptat lung de cîțiva centimetri, îngroșîndu-se și închizîndu-se la culoare. În pielea capului nevul ia un aspect cutat, cerebriform. Malignizarea poate surveni atît în copilărie cît și la vîrsta adultă. Procentul transformărilor maligne este în medie de 10—15%.

Histologic se constată de obicei un nev de tip mixt ; uneori se pot observa structuri neuroide, demonstrînd pe de o parte relația melanocitelor cu celulele lui Schwann și originea lor comună în creasta neurală, pe de altă parte coexistența frecventă cu localizare meningo-encefalică (nevomatoza neurocutanată — Touraine).

Tratament : în nevii giganți congenitali foarte întinși nu se poate interveni. În cei mai limitați se intervine prin excizie și grefe, eventual prin intervenții operatorii secvențiale în mai multe etape. Se recomandă și excizia sau electrocauterizarea nevilor izolați, diseminați.

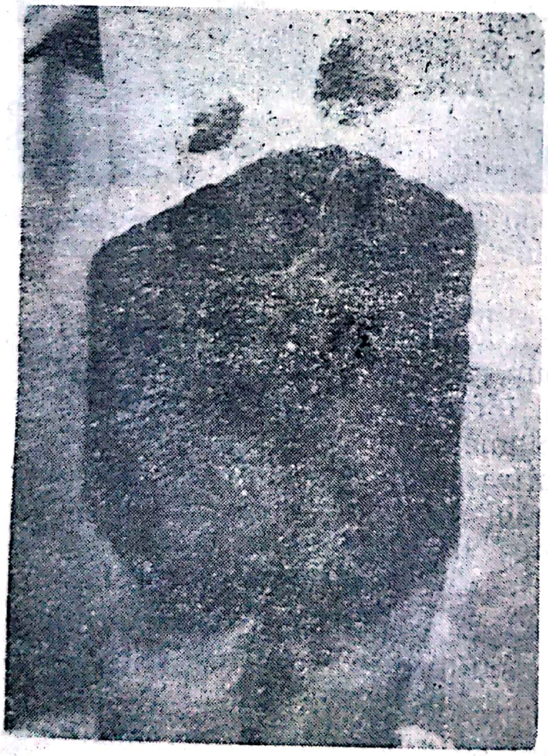


Fig. 3.40. — Nev congenital gigant (pigmentar și păros).

d) Nevul albastru (melanocitomul dermal) se prezintă ca leziuni tumorale pigmentate în cenușiu-albăstrui pînă la albastru-închis, ale pielii, mai rar ale mucoaselor ; de obicei sînt benigne, cazurile de malignizare fiind foarte rare.

Clinic se prezintă ca noduli semiduri ușor proeminenți, albaștri-cenușii (culoare asemănătoare celei a tatuajelor) cu diametrul de 0,5—1 cm, cu contururi regulate, ușor pierdute în pielea sănătoasă, și suprafața netedă. Nodulul apare îngropat profund în piele, localizat oriunde pe corp, dar cu preferință pe cap, gît, dosul mîinilor și picioarelor, fese (fig. 3.41), antebrațe. Nevii albaștri apar în copilărie și au evoluție lentă pînă ajung la dimensiunile leziunii mature, după care rămîn staționare.

Histologic, nodulul este constituit din celule fuziforme, fibroblastoide, cu prelungiri conținînd pigment melanic; ele sînt presărate sau grupate într-un țesut fibros, în dermul superior, inclusiv dermul papilar, sau chiar sub membrana bazală.

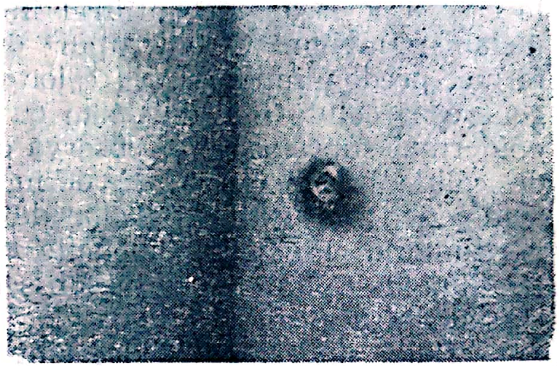


Fig. 3.41. — Nev albastru.

Nevul albastru celular constituie o varietate rară, de dimensiuni mai mari, atingînd uneori volumul unei nuci sau și mai mare; el se dezvoltă mai mult în profunzime, proeminînd doar parțial la suprafața tegumentelor. Localizările sînt aceleași ca în nevul albastru comun, dar mai ales în regiunea fesieră și sacro-iliacă, uneori în vagin. Excepțional, nevul albastru celular se poate transforma într-un melanom malign. *Histologic* se deosebește de cel dintîi prin dublul aspect celular. Celule caracteristice melanotice alungite și dendritice pigmentate, se asociază cu insule de celule strîns grupate, de aspect fusiform, dar cu foarte puțin pigment sau fără pigment. În jurul acestora se văd melanofage burate de pigment; uneori celulele fusiforme se dispun în benzi ce se încrucișează în toate direcțiile, realizînd aspecte neurofibromatoase. În nevii albaștri nu se găsesc cuiburi de melanocite în zona joncțională.

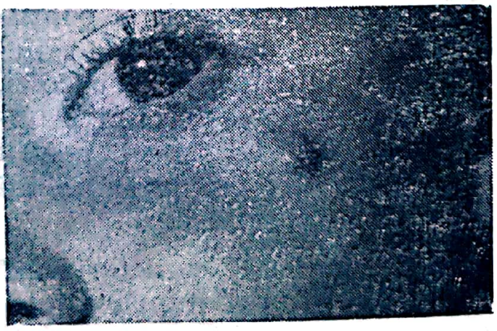


Fig. 3.42. — Nev prepubertar benign Allen-Spitz.

Tratamentul constă în excizia chirurgicală cu o marjă de siguranță de cîțiva milimetri.

e) Nevul celular prepubertar (melanomul juvenil benign al lui Spitz-Allen) este un nev alcătuit din melanoblaști de tip fusiform și de tip epitelioid, care apare la copil în perioada prepubertară, mai frecvent între 3 și 8 ani fiind rar sub această vîrstă și la adult.

Este de regulă unic, foarte rar multiplu, și se localizează de elecție pe obraz, rar în alte regiuni (membre). Are aspectul unui nodul tumoral ferm, emisferic, de volumul unui bob de mei pînă la acela al unui bob de linte sau ceva mai mare (fig. 3.42), caracterizîndu-se printr-un relativ polimorfism, mai ales privind nuanțele culorii : roz-roșu, galben-ivoriu, brun-deschis, ceea ce face adesea dificil diagnosticul clinic. Astfel, el poate mima : fie un histiocitom, sau un xantom, un nev nevocelular, fie un angiom sau un granulom piogenic.

Histopatologic apare ca un nev mixt, uneori însă fie ca un nev intradermal, fie ca unul joncțional. Celulele prezintă un pleomorfism, la care asocierea unui infiltrat inflamatoriu pretează la confuzie cu un melanom malign. Cele 2 tipuri de celule în asociație sînt celule fusiforme, predominînd asupra celor epitelioide. Adesea celulele epitelioide generează celule multinucleate cu nuclei mari bizari, hipercromatici. În epidermul supraiacent se observă o activitate joncțională cu mici cuiburi de celule melanocitice ; în derm se mai observă edem papilar, fante artefactice în jurul cuiburilor de melanocite și un infiltrat inflamator peritumoral. Pigmentul melanic este redus sau absent. Malignizarea nevului lui Spitz este pusă sub semnul îndoielii. Tratamentul constă în excizie chirurgicală.

Două sindroame nevice sînt în prezent de mare actualitate, fiind relativ recent individualizate ; ele se caracterizează esențial prin nevi multipli (de obicei) ; apar după naștere, în prima, dar mai ales în a doua copilărie (începînd cu vîrsta de 6 ani pînă la pubertate), dar și la adolescență și mai tîrziu la adultul tînăr, avînd un important potențial de malignizare.

„*B. K. mole syndrome*“ (Clark și colab., 1976) este o nevomatoză eruptivă cu caracter familial, corespunzînd unui fenotip cutanat rar, cu transmitere autosomală dominantă, făcînd parte din familii cu purtători de melanoame. Acest sindrom comportă criterii clinice și histologice care îi justifică individualizarea.

Fig. 3.43. — **Nevi pigmentari multipli** *(B. K. mole syndrome).*

Clinic este vorba de subiecți tineri, purtători a numeroși nevi pigmentari (de la 10 la cîteva zeci sau sute) ubicuitar diseminați, îndeosebi pe trunchi și membre (fig. 3.43), fără a cruța nici pielea capului, organele genitale și regiunea perianală, regiuni unde trec de multe ori neobservați. Ei sînt polimorfi pe indivizi diferiți și chiar pe același individ, atît în ce privește talia (de la 0,3—0,5 cm pînă la 1—1,5 cm diametru), cît și contururile (uneori regulate, alteori neregulate), relieful (uneori netezi, alteori muriformi, verucoizi, sau papilomatoși) și culoarea care este cînd brun-deschis, cînd brun-închis sau de aspect pestriț (tenta brună fiind neomogenă) ; cei proeminenți au adesea în jur zone pigmentate plane.

Histologic, majoritatea se caracterizează prin structura de nevi micști. Un număr dintre ei sînt de tip joncțional, iar alții pur intradermali. Este deosebit de importantă cunoașterea particularităților proliferării melanocitare din zona joncțională și epidermală, ele avînd valoare diagnostică și într-o mare măsură prognostică. Este vorba de o proliferare melanocitară cu elemente fie grupate în cuiburi, fie individuale, numeroase, dispuse de-a lungul membranei bazale. Aceste melanocite sînt voluminoase, palide, apărînd adesea vacuolare, bogate în pigment melanic, rotund-cuboide sau fusiforme. Nucleii sînt hipercromatici și variați ca mărime. În derm se găsește adesea un infiltrat inflamator reacțional și cu componentă fibroblastică și proliferare vasculară. Frecvent se observă o migrare a celulelor melanocitare displazice izolate spre straturile superioare ale epidermului. Aceste trăsături clinice, dar mai ales histologice au condus la conceptul ce definește un al doilea sindrom cu care cel dintîi interferează.

Sindromul nevilor displazici (Elder și colab., 1980). Caracteristicile histologice sînt comune, diferențele constau în aceea că sindromul nevilor displazici nu apare obligatoriu în familii cu membrii purtători ai unui melanom malign și nu sînt obligatoriu multipli, eruptivi, putînd fi și unici. Există azi tendința de a se restrînge în felul acesta conceptul anatomo-clinic de sindrom al nevilor displazici la acela limitativ histopatologic de „nev displazic". Indiferent însă de orientare, în cazul ambelor sindroame prevalează caracterele histologice de nev cu celule melanocitare displazice diferite de acelea din nevii melanici obișnuiți, avînd și un potențial crescut de malignizare.

În ce privește degenerarea malignă, indiferent de tipul nevilor, ea presupune o serie de modificări clinice premonitorii avîndu-și corespondentul lor histologic; modificările se pot produce atît spontan, cît și mai ales sub acțiunea unor factori iritativi predispozanți, cum sînt: traumatismul brutal violent, traumatismul mecanic cronic al unor nevi plasați în locuri predispuse la frecare sau lovire repetată, expunerile excesive la radiațiile solare (responsabile adesea și de pusee eruptive de noi nevi care alarmează pe părinți).

Între semnele clinice care marchează sau anunță o *posibilă* (dar nu obligatorie) transformare malignă se numără: creșterea în dimensiuni, schimbarea contururilor (uneori cu prelungiri amoeboidiforme), creșterea de relief (adeseori inegală), modificări ale nuanței culorii (căpătînd sau accentuîndu-și aspectul neomogen-pestriț), apariția mîncărimilor, a descuamației; *certe* pentru malignizare sînt toate aceste semne care, toate împreună sau unele din ele, continuă să evolueze luni de zile (rapid sau lent, dar neîntrerupt) și care pot culmina prin ulcerare spontană și sîngerare. Adesea acești nevi în curs de transformare sînt involuntar sau chiar voluntar traumatizați, mai ales la copii în timpul diferitelor jocuri sau sporturi, precipitîndu-li-se malignizarea. La acestea mai intervine nu rareori și prejudecata părinților privind dictonul *noli me tangere* [1], greșit interpretat, întîrziind să se prezinte la consultațiile de specialitate.

Corespondentul histologic al malignizării constă esențial în: intensă activitate la nivelul zonei joncționale (nivel Clark I), în cazul nevilor epidermali și micști, în special prezentă la nevii displaziei, cu apariția unei reacții dermice inflamatorii și ulterior „deschiderea cuiburilor" cu căderea celulelor tumorale în dermul papilar (nivel Clark II), ulterior invadînd progresiv dermul în profunzime și chiar hipodermul (nivele Clark III—IV—V).

Tratamentul nevilor va fi în primul rînd preventiv, recomandîndu-se, prin grija părinților în primul rînd, evitarea traumatismelor și a exceselor de „plajă“ mai ales pe litoral. Odată traumatizați brutal, este indicată îndepărtarea lor prin excizie, electro-excizie sau electrocoagulare. Este util ca nevii mai mari sau mai proeminenți și plasați în zone expuse traumatismelor repetate să fie îndepărtați de asemenea în scop preventiv. O atenție deosebită se va acorda acelora plasați în pielea păroasă a capului, organelor genitale și regiunea perianală, ca și acelora de pe părțile descoperite expuse permanent la iradieri solare.

---

[1] *noli me tangere* (it.). = nu mă atinge.

3.12.2. HIPERMELANOZELE

3.12.2.1. PISTRUII (EFELIDELE)

Sînt determinați probabil de o genă autosomală dominantă. Sînt apanajul mai ales al subiecților blonzi și roșcați. Apar începînd cu vîrsta de 5—6 ani sub forma de pete mici de culoare brun-deschis în număr variabil pe părțile expuse la lumină, intensificîndu-și culoarea în timpul verii.

Tratamentul este de ordin cosmetic și constă în îndepărtarea lor prin soluții concentrate de acid salicilic și rezorcină (ex. *Rp.* alcool 70° 100 g, acid salicilic 4—5 g, rezorcină 8—10 g, glicerină 5 g) sau fenol 50—75% (atingeri individuale unice ale petelor) sau crioterapie.

3.12.2.2. PETELE HEPATICE (PETELE „CAFEA CU LAPTE“)

Se întîlnesc mult mai rar ca *lentigo*-urile și efelidele, de care se deosebesc esențial prin dimensiunile mai mari, număr mic, adesea unice și întinse, contururi de multe ori neregulate. Culoarea lor omogenă este brun-deschisă („cafea cu lapte“). În boala lui Recklinghausen și în sindromul lui Albright, petele hepatice constituie prin numărul și prezența lor frecventă una din manifestările principale.

3.12.2.3. INCONTINENTIA PIGMENȚI (SINDROMUL LUI BLOCH-SULZBERGER

Este o afecțiune ereditară, adesea prezentă de la naștere, care asociază un sindrom cutanat caracterizat prin leziuni cutanate, veziculo-buloase, verucoase și pigmentare, cu tulburări scheletale, neurologice și oculare.

Etiopatogenia este necunoscută. Mai multe investigații în direcția *pedigree*-lor conduc la opinia că sindromul este datorit unei gene legate de o anomalie a cromozomului X, fiind letală la bărbat ; aproape în exclusivitate (peste 90%) copiii afectați sînt de sex feminin. În unele cazuri leziunile apar chiar *in utero*.

Clinic, în formele tipice se disting schematic trei stadii evolutive : stadiul de debut este veziculo-bulos, leziunile sînt fie prezente chiar la naștere, fie apar în următoarele cîteva săptămîni, rar după 2 luni. Erupția se localizează pe trunchi, în special pe părțile laterale ale acestuia și perimamar, și pe membre. Bulele se dispun adesea linear și pot conflua. Ele se însoțesc, pot preceda sau sînt urmate de leziuni papulo-nodulare și plăci viu-purpurice, dispuse și ele adesea linear, care uneori se pot ulcera.

Pe spate, mîini și picioare, în special pe degete, apar leziuni papulo-verucoase hipertrofice, dispuse adesea tot linear. Ultimul stadiu al pigmentației poate apărea și ca atare, primar, fără a fi precedat de celelalte leziuni sau poate exista concomitent cu celelalte tipuri de leziuni în afara unei stadializări delimitate. Pigmentația de nuanțe variabile, albăstrui-cenușiu, brun sau brun-cenușiu murdar se prezintă sub forme „bizare" : maculară, „în stropitură", „în vîrtejuri" sau „în jet de fîntînă arteziană", în benzi ; după vîrsta de doi ani intensitatea pigmentației se atenuează, putînd dispărea cu vîrsta ; după adolescență, în 25—30% cazuri se produc și persistă plăci sau striuri atrofice, plăci hipocromice, telangiectazii, alopecii atrofice pseudopeladice, modificări ungheale. Se mai pot întîlni : anomalii oculare la aproximativ un sfert din cazuri (strabism, nistagmus, cataractă, sclere albastre, atrofie de nerv optic, cecitate, retinită pigmentară, papilită ș.a.), microcefalie, nanism, *spina bifida*, dehiscența palatului sau buzei, anomalii dentare. Aproximativ jumătate din cazuri prezintă tulburări neuropsihice, întîrziere intelectuală, convulsii, paralizii spastice ș.a.

La debut afecțiunea se însoțește adesea de eozinofilie sanguină destul de ridicată, modificare hematologică ce revine la normal.

Histopatologie. În leziunile veziculo-buloase, se constată în epiderm spongioză și veziculație cu prezența de eozinofile ; celulele stratului bazal prezintă degenerescență vacuolară. În leziunile pigmentare, se constată reducerea importantă sau chiar absența pigmentului melanic în epiderm. Pigmentul pare să ajungă prin intermediul prelungirilor dendritice ale melanocitelor în dermul superior, unde este observat în abundență în melanofage și extracelular ; se mai observă un infiltrat inflamator conținînd eozinofile și rare mononucleare.

Tratament. Diversele medicații propuse sînt puțin active : vitamina A în doze mari, iradierea cu raze ultraviolete. Corticoterapia poate fi utilă în stadiul bulos și papulos, pentru a-i diminua durata sau intensitatea.

3.12.2.4. INCONTINENTIA PIGMENTI DE TIP NAEGELI

Diferă de sindromul Bloch-Sulzberger prin interesarea în mod egal a ambelor sexe, prin absența stadiului bulos și papulos, prin debutul tardiv (aproximativ la vîrsta de 2 ani) a erupției pigmentare, care are un aspect reticulat, și prin asocierea cu o hiperkeratoză palmoplantară.

3.12.2.5. INCONTINENTIA PIGMENTI ACHROMIANS

Este o hipomelanoză foarte rară, observată pentru prima oară în Japonia, de Ito. Ca și *incontinentia pigmenti* clasică, interesează mai frecvent copiii de sex feminin. În marea majoritate a cazurilor, stadiul inflamator lipsește, iar erupția este constituită din pete acromice cu aceeași formă și dispoziție în vîrtejuri ca acelea din *incontinentia pigmenti* clasică, putînd fi comparată cu un negativ al acestora.

Examenul histologic arată zone ale stratului bazal lipsite de pigment, intercalate cu zone normal pigmentate. În zonele depigmentate, cu microscopul electronic se pot observa, totuși, melanocite mici și rarefiate. La nivelul leziunilor acromice se constată o diminuare a secreției glandelor sudoripare.

Asocierea de anomalii oculare (strabism, fundul de ochi în mozaic) și neuropsihice (atrofie subcorticală, pareză a extremităților, debilitate mintală), precum și posibilitatea de a întîlni în aceeași familie cazuri acromice și forme de tip *incontinentia pigmenti* comună, permit supoziția că sindromul descris de Ito poate fi privit ca o simplă formă a celei comune și nu o entitate aparte.

3.12.2.6. SINDROMUL LUI FANCONI

Este transmis ereditar autosomal recesiv; defectul cromosomal apare mai evident la leucocitele stimulate *in vitro* cu fitohemaglutinină. Este mai frecventă la băieți decît la fetițe, debutînd între 4 și 10 ani, fie prin manifestări hematologice (anemie hipoplastică progresivă cu neutropenie și trombocitopenie, cu tendință mare la sîngerări; pancitopenia conduce la moarte în 2—5 ani), fie printr-o pigmentație măslinie-brună prezentă în peste 80% din cazuri, localizată pe porțiunea inferioară a trunchiului, zonele flexorii ale membrelor și gît. Pe zonele pigmentate se constată adesea macule depigmentate mici „în stropi de ploaie". Uneori sînt prezente numai macule pigmentate. La cele două manifestări esențiale (hematologice și cutanate) se pot asocia, variabil ca incidență, diferite alte anomalii: de creștere, mintale, scheletale, endocrinologice ș.a.

3.12.2.7. SINDROMUL LUI ALBRIGHT

De cauză necunoscută, asociază o displazie mono- sau poliostotică fibroasă, disfuncție endocrină, pubertate precoce (la fetițe, mai rar la băieți) și pete melanice. Pigmentația cutanată se dezvoltă între vîrsta de 4 luni și 2 ani, putînd fi prezentă de la naștere. Petele de culoare brun deschis („cafea cu lapte"), cu contururi ușor neregulate, sînt diseminate mai ales pe trunchi, fese și coapse, numai rareori pe față și gît. Adesea petele sînt dispuse linear. Manifestările osoase se evidențiază chiar în prima decadă de viață prin dureri și fracturi spontane.

3.12.2.8. DISKERATOSIS CONGENITA [1]

3.12.2.9. SINDROMUL LUI NAEGELI-FRANCESCHETTI-JADASSOHN

Este o genodermatoză rară, adesea familială, transmisă autosomal dominant. Se caracterizează printr-o pigmentație reticulară relativ fină, care se dezvoltă începînd cu vîrsta de 2 sau 3 ani, mai evidentă la nivelul gîtului și axilelor. Acesteia i se asociază o hipohidroză, copilul suportînd cu dificultate căldura. De obicei nu se observă alte anomalii.

3.12.3. HIPOMELANOZELE ȘI AMELANOZELE

Termenii de hipomelanoză, amelanoză și depigmentație nu trebuie luați ca sinonime. *Hipomelanoza* se referă la diminuarea pigmentației melanice normale, *amelanoza* (acromia) la lipsa totală a melaninei, iar *depigmentarea* la scăderea pigmentului într-o arie anterior pigmentată. *Leucodermia* este un termen generic aplicat petelor mai mult sau mai puțin decolorate, congenitale sau dobîndite datorită acțiunii diferiților factori. *Polioza* se referă la o albire localizată a părului, iar *caniția* la același defect care cuprinde toate regiunile păroase.

---

[1] vezi cap. 3.9.3.2.

Ca și în cazul hipermelanozelor, hipomelanozele pot fi genetic determinate sau dobîndite, generalizate sau localizate. Ele au la origine un defect de melanizare prin unul sau mai multe din următoarele mecanisme: *a)* defect în migrarea melanoblastelor către piele (piebaldism); *b)* nediferențierea melanoblastelor în melanocite (piebaldism); *c)* absența diviziunii melanocitelor *(vitiligo)*; *d)* defect în sinteza tirozinazei (albinism); *e)* defect în sinteza melanozomului „mamă"; *f)* defect în transportul tirozinazei; *g)* nemelanizarea melanozomilor (albinism); *h)* defect în transferul melanozomilor către keratinocite; *i)* tulburări în degradarea melanozomilor; *j)* îndepărtarea (pierderea) melaninei cu pierderea stratului cornos.

3.12.3.1. ALBINISMUL OCULO-CUTANAT

Se caracterizează printr-o hipopigmentație generalizată a pielii, a părului și ochilor, de natură ereditară. Se disting cel puțin patru tipuri de tulburări, transmise autosomal-recesiv, cele mai frecvente fiind albinismul oculo-cutanat tirozinazo-negativ și cel tirozinazo-pozitiv (ele se deosebesc genetic, clinic, ultrastructural și histochimic privind melanocitele pielii și părului); celelalte două tipuri, mai rar întîlnite, se referă la acela transmis autosomal dominant și la acela legat de sex cu transmitere în recesivitate care afectează ochii (albinism ocular).

Clinic este vorba de o diminuare a pigmentației pielii, părului și ochilor, indiferent de rasă. În tipul tirozinazo-pozitiv (albinism complet, perfect) se sintetizează totuși o oarecare cantitate de pigment și, cu creșterea vîrstei, el poate fi prezent în iris, păr și piele, părul devenind adesea galben-blonziu. În tipul tirozinazo-negativ (albinism imperfect) pielea este de culoare roz, părul este alb-zăpadă, iar irisul albastru-cenușiu sau cenușiu cu un pronunțat reflex roșu datorit nemelanizării fundului de ochi. În ambele tipuri există nistagmus și fotofobie. Albinoșii suportă greu soarele, pielea lor suferind efectele nocive cumulate ale acestuia; ei fac adesea keratoze solare, epitelioame și chiar melanoame.

Histologic cele două tipuri de albinism se pot deosebi prin testul bulbului părului, care după incubație prelungită *in vitro* cu tirozină și DOPA (dioxifenilalanină) se va înnegri în tipul tirozinazo-pozitiv.

Se citează și forme cu subiecți la care absența pigmentului nu este completă, cunoscuți sub numele de „albinoizi", și care nu trebuie confundate cu „albinismul parțial". Culoarea pielii și a părului la albinoizi nu este atît de albă ca în tipul total, iar irisul se pigmentează la adolescență. *Albinoidismul,* care de obicei nu este însoțit de alte anomalii, se transmite fie în dominanță, fie în recesivitate.

Tratament. Nici un tratament nu este operant, singurele măsuri de luat sînt fotoprotecția vestimentală (pentru piele) și cu ochelari de soare (pentru ochi). Se mai pot utiliza și topice fotoprotectoare cu PAS (acid paraaminosalicilic) şi PABA (acid paraaminobenzoic 10%). Se poate recurge, cel puţin pe regiunile cutanate vizibile, la colorarea lor artificială cu fond de ten sau soluţii slabe de permanganat de sodiu.

3.12.3.2. SINDROMUL LUI CHEDIAK-HIGASHI

Rar intîlnit, se transmite autosomal recesiv. El asociază o hipopigmentaţie a pielii şi ochiului şi prezenţa unor granulaţii azurofile într-o varietate largă de celule, în special în leucocite, făcîndu-i pe bolnavi susceptibili la infecţii. Ca mecanism este vorba de un defect de sinteză ale melanozomilor. Clinic pielea este albă, părul este blond deschis sau cenuşiu-argintiu. Retina este palidă, iar irisul translucid. Copiii fac uşor infecţii microbiene sau virale, cutanate sau respiratorii cu pronostic grav.

3.12.3.3. PIEBALDISMUL

Este un albinism parţial, deterinat de o genă cu transmitere autosomal dominantă, datorită unui defect în diferenţierea şi posibil în migrarea melanoblastelor; melanocitele şi melanozomii sînt absenţi în zonele hipopigmentate.

Clinic se caracterizează prin pete acromice, prin absenţă totală a pigmentaţiei melanice, prezente de la naştere; ele rămîn nemodificate în tot timpul vieţii, particularitate care le deosebeşte de petele de *vitiligo* apărute de obicei mai tîrziu şi adesea în remaniere. Cea mai comună localizare o constituie pata frontală mediană sau paramediană, asociată de obicei cu o meşă de păr alb. Cel mai adesea însă este vorba de pete multiple pe piept, abdomen, membre (bilateral), rar pe faţă. Este posibil ca în petele albe să apară mici insule de piele normală sau hiperpigmentată. *Tratamentul* este inoperant. Se poate recurge la pigmentare artificială (vezi albinism, mai sus).

3.12.3.4. VITILIGO

Este o dermatoză prezentă la toate rasele, relativ frecventă, afectînd aproximativ 1% din populaţie; se notează, după unele investigaţii, o oarecare creştere a ratei de îmbolnăviri. Antecedentele familiale sînt prezente la aproximativ 30—40% din cazuri. După unele cercetări[1], ereditatea ar fi determinată de o genă autosomal dominantă cu o penetranţă variabilă.

Etiopatogeneza este încă insuficient precizată; sînt reţinute cîteva ipoteze): *a) natura autoimună,* bazată pe asocierea *vitiligo*-ului cu alte stări autoimune (distiroidii, anemie pernicioasă, diabet zaharat, peladă, sclerodermie ş.a.); *b) ipoteza neurogenă* (eliberarea unui mediator care ar avea ca efect inhibarea melanogenezei sau ar avea un efect toxic asupra melanocitului şi dispoziţia uneori a petelor de-a lungul unor nervi); *c) ipoteza autodistrugerii* melanocitului. Nici una din ipoteze nu are însă un suport de laborator convingător, astfel încît se admite că este vorba de un mecanism complex care conduce la distrugerea melanocitelor în ariile afectate.

---

[1] vezi cap. 1.5.2.3. şi cap. 5.2.1.5.

Clinic, debutul se poate face la orice vîrstă, dar în aproximativ 50% din cazuri el apare sub vîrsta de 20 ani. Petele acromice sînt variabile ca formă, întindere și număr și în general lent progresive. Ele sînt observate mai ales după expunerea prelungită la soare, contrastînd cu restul pielii pigmentate. Se localizează cu predilecție pe membre, spate, regiunea genitală și față, la copii — frecvent periorbitar.

Evoluția lor poate fi precipitată de : stres, distiroidii și traumatisme mecanice, pe locul cărora pot apărea pete albe (asemănătoare fenomenului Koebner). În cazurile cu leziuni multiple, acestea pot conflua în pete mai mari. În cursul progresiei lor, la periferie pot apărea zone hiperpigmentate, semn de mare valoare diagnostică. Într-un procent redus de cazuri pot surveni repigmentări spontane, inițial punctiforme în jurul foliculilor, în special în regiunile expuse la soare.

Histologic, se constată absența melanocitelor și melaninei la nivelul celulelor epidermului. Histochimic se caracterizează printr-o dopareacție negativă a melanocitelor epidermice. Apar însă celule Langerhans, iar la periferia petelor se observă melanocite degenerate.

Asocieri ale *vitiligo*-ului cu alte manifestări sînt bine cunoscute : cu nevii cu halou (boala lui Sutton), melanomul, distiroidii, sclerodermie ș.a.

Tratament. Menționăm de la început că, spre deosebire de adulți, copiii răspund de regulă favorabil la tratament după cum ne-a demonstrat și experiența personală. Condiția reușitei o constituie însă corectitudinea tratamentului : trebuie să fie susținut, fără pauze mai lungi de o săptămînă, pînă la obținerea repigmentării totale. Tratamentul de elecție îl constituie psoralenii : 8-metoxipsoralen (8-MOP) și mai ales trimetilpsoralen (Trisoralen), care se administrează *per os* numai la copii peste 8 ani, cu două ore înainte de expunerea la soare sau ultraviolete artificiale, pe durate progresive, începînd cu 1—2 minute. La copiii mai mici se poate recurge la administrarea sistemică a meladininei (după aceeași schemă) sau numai la aplicarea unei soluții de meladinină (inițial diluată 1/2 sau 1/1 în alcool) pe petele acromice, urmată la scurt interval (5 minute) de expunere la soare sau preferabil lampă de UV, strict controlat, expunerile fiind de astă dată mult mai scurte (progresive de la 5 secunde la 1—2 minute). Atît administrarea orală cît și aplicațiile urmate de UV se fac zilnic sau la 2 zile, ulterior și la 3 zile și vor fi prelungite luni și chiar ani — pînă la repigmentare. Expunerile la UV nedozate și necontrolate duc la accidente severe de la eritem intens la bule de tipul celor combustive de gradul II. Recent s-a preconizat corticoterapia, atît sistemică, cît și topică, cu dermatocorticoizi fluorați.

3.12.3.5. SINDROMUL LUI VOGT-KOYANAGI [1]

Deși apare în general la vîrsta adultă, poate surveni și în copilărie.

Afecțiunea debutează cu febră de intensitate variabilă, cu sau fără fenomene meningoencefalice. După 10—15 zile survine o uveită bilaterală, care poate duce la orbire totală prin decolarea retinei sau cataractă sau se poate vindeca parțial, cu timpul. În cîteva luni de la debut, în mai mult de trei sferturi din cazuri survine o pierdere a pigmentului melanic în sprîncene, gene și pielea capului. La mai mult de jumătate din bolnavi, se constată și placarde acromice, simetrice, de *vitiligo*. Mai rar apar și alopecii parțiale de tip peladic în pielea capului. Hipoacuzia este de asemenea frecvent semnalată.

---

[1] vezi și cap. 4.10.2.

3.13. AFECȚIUNILE PĂRULUI

3.13.1. ALOPECIILE

Se obișnuiește ca alopeciile să se diferențieze în alopecii totale, cînd căderea perilor este completă și interesează o întreagă regiune păroasă a corpului (pielea păroasă a capului, axila, pube), și alopecii parțiale, cînd părul este căzut complet, dar numai pe arii circumscrise, limitate, ale zonei păroase respective. Termenul de hipotricoză congenitală sau dobîndită se referă în mod general la păr mai rar decît desimea sa normală, iar termenul de alopedie difuză se referă la o rărire a părului sub acțiunea diferiților factori. Alopeciile pot surveni fără modificări ale pielii pe care au apărut (ex. pelada) sau cu modificări de obicei de tip atrofo-cicatriceal (ex. pseudopeladă Brocq, lichen plan, lupus eritematos, favus etc.).

3.13.1.1. ALOPECIA TOTALĂ (ATRICHIA CONGENITALĂ)

Este o anomalie pilară determinată de o genă autosomal recesivă, dar posibil și dominantă neregulată. Existenți la naștere, foliculii pilosebacei sînt dispăruți la vîrsta adultă. Glandele sebacee sînt hipoplazice.

Clinic, pielea capului este acoperită cu păr la naștere, dar acesta dispare între prima și a șasea lună de viață, pentru a nu mai apărea niciodată. Uneori perii sînt complet căzuți de la naștere. Perii axilari și pubieni, a sprîncenelor și genelor pot persista, dar mult răriți. Dinții sînt normali și intelectul păstrat.

Alopecia totală și hipotricoza pielii capului pot face parte din simptomatologia diferitelor sindroame eredo-familiale : progeria, distrofia ectodermală hidrotică și anhidrotică, sindromul lui Moynahan (cu epilepsie și întîrziere mintală), sindromul lui Werner și altele.

3.13.1.2. ALOPECIA TRIUNGHIULARĂ

Este o alopecie congenitală circumscrisă, situată deasupra suturii fronto-temporale, imediat înapoia lizierei păroase anterioare, cu vîrful spre interior. Părul este complet absent sau este fin de tip *vellus*.

3.13.1.3. ALOPECIA DIFUZĂ SIMPTOMATICĂ (SECUNDARĂ)

Diagnosticul este ușor de făcut, fiind în legătură cu un episod stresant precedînd cu 6—12 săptămîni începutul căderii masive a părului. Natura șocului este variată : psihic-emoțional, chirurgical, toxiinfecțios cu febră ridicată, chimic-medicamentos etc. Căderea părului este de tipul alopeciei difuze, dar poate ajunge uneori la una totală. *Tratamentul* nu este necesar, dar corticoterapia administrată la începutul căderii părului poate scurta perioada de cădere, ca şi intensitatea sa.

3.13.1.4. PELADA (ALOPECIA ÎN ARII)

Este relativ frecventă, atingînd atît copii cît şi adulţii tineri. La copii pelada se asociază într-un procent important cu atopia (10%) şi de cele mai multe ori este totală (75%), încadrîndu-se în tipul I al lui Ikeda. Debutul este precoce în copilărie, iar evoluţia prelungită ani de zile. Tot la copii se întîlneşte şi tipul IV în clasificarea lui Ikeda, care ar reprezenta forma comună, mai frecventă ca cea dintîi, cu debut tardiv în copilărie sau la adultul tînăr, iar evoluţia este mai scurtă, sub 3 ani. Antecedentele familiale sînt prezente în 10—15% din cazuri.

În privinţa mecanismului patogenic, o ipoteză mai recent emisă este aceea a autoimunităţii, bazată pe factori însă insuficient de convingători : hipergammaglobulinemie, coexistenţa cu hepatita cronică sau cu distiroidii, ca şi în cazul *vitiligo*-ului, cu care pelada se asociază în aproximativ 4% din cazuri ; cercetarea autoanticorpilor anticelule matriceale pilare a adus date discordante ; un criteriu în favoarea acestei patogeneze ar fi şi răspunsul la corticoterapie. S-a constatat o incidenţă crescută a peladei, în special a celei totale, la cei cu sindromul Down. Factorul emoţional joacă un rol important în unele cazuri, ca şi traumatismele fizice în altele. La copii, factorul psihic este invocat de unii autori şi experienţa ne-a confirmat acest fapt, fiind vorba cel mai adesea de copii hiperactivi, dislectici, care încep să nu mai înveţe bine, nu mai pot fi atenţi sau nu se pot concentra.

Clinic, se întîlnesc toate formele ce pot debuta începînd cu vîrsta de 2 ani şi ating un maximum de incidenţă între 8—16 ani. Mai mult de 50% din cazuri apar sub vîrsta de 25 ani. Cea mai frecventă formă este pelada în plăci, ea se poate limita la o placă, dar de cele mai multe ori apar mai multe, concomitent sau succesiv, la intervale scurte. Părul cade uşor la încercarea de smulgere în zonele active ale plăcilor alopecice, aceasta constituind o manevră cu valoarea diagnostică şi prognostică. La periferia placardelor adesea, dar nu constant, se pot observa peri scurţi de 2—4 mm care, smulşi, sînt asemănaţi cu un „semn de exclamaţie" (!) din cauza porţiunii proximale mai subţiri, marcate la extremitate de bulbul atrofic ; mai rar perii sînt rupţi de la emergenţă, apărînd ca puncte negre. Concomitent cu căderea, care poate evolua mai rapid sau mai lent, se pot observa şi peri crescuţi în centrul placardelor. Alopecia este asimptomatică ; uneori sînt acuzate parestezii sau prurit.

Forma ofiazică[1] este apanajul aproape exclusiv al copiilor şi prezintă un pronostic mai sever putînd conduce prin extindere la o alopecie decalvantă. Debutează în regiunea occipitală şi evoluează „în bandă" către părţile laterale, spre regiunile temporo-parietale şi apoi către vertex. Concomitent pot apărea plăci în alte regiuni ale capului, evoluînd repede spre confluare. Alopecia totală (pelada decalvantă) (5—10% din pelade) se poate instala fie rapid în cîteva săptămîni, fie poate proveni din evoluția în mai multe luni a celorlalte două forme. În formele cele mai severe, alopecia pielii capului se poate asocia cu o alopecie a celorlalte regiuni păroase, inclusiv sprîncenelor și genelor, și cu căderea perilor imaturi de pe întreaga suprafață a corpului, constituind alopecia sau pelada universală (10% din peladele decalvante).

---

[1] *ophyasis* (gr.) = şarpe.

Modificări ale unghiilor pot fi observate în special în cazurile acute, într-un procent important, dar trebuie căutate sistematic, deoarece cel mai adesea trec neobservate; uneori pot preceda căderea părului, căpătînd valoare diagnostică. Se prezintă ca striuri fine, regulate, longitudinale sau mici godeuri (mai mici și regulate decît acelea din psoriazis și eczeme) cu pierderea luciului. Rareori se produc distrofii mai severe. O complicație rară a peladei universale o constituie cataracta subcapsulară posterioară. Pelada se asociază cu *vitiligo* în aproximativ 3—4% din cazuri, în special în pelada universală; ambele este posibil să se asocieze unei dermatite atopice.

Evoluție și prognostic. Pelada în plăci are o evoluție de obicei limitată la cîteva luni, dar poate recidiva. Formele ofiazică și totală au o durată mult mai lungă; există recreșteri parțiale sau totale ale părului, urmate însă de noi pusee alopecice, putîndu-se prelungi ani de zile, nu rareori timp de 10—15 ani (în aproximativ 30% cazuri). Căderea rapidă a genelor și sprîncenelor, ca și modificările ungheale, sînt de prost augur pentru evoluția ulterioară.

Tratamentul este în general operant în pelada în plăci, unde poate fi limitat la aplicații locale de revulsive și vasodilatatoare: loțiuni cu acid acetic și terebentină 3—5%, derivați de acid nicotinic (Revulsin soluție sau unguent ș.a.) sau soluții alcoolice cu nitrat de potasiu 0,5%; se mai utilizează iradiațiile cu ultraviolete artificiale și crioterapia blîndă, precum și topice cu dermocorticoizi fluorați (3—4 masaje ușoare zilnic). Mai recent se utilizează, cu titlu revulsiv, sensibilizant și imunostimulant, Dinitroclorbenzen (DNBC) în soluție (acetonă) sau unguente în concentrații progresive (0,1—1%), Butilester de acid squaric și, mai recent, Minoxidil soluții 3% (medicație antihipertensivă avînd ca reacții adverse hipertricoza). Sînt utile, dar laborioase, infiltrațiile cu Hidrocortizon (cele cu Triamcinolon sau Betamethason și Clobetasol sînt eficiente, dar comportă risc de atrofie severă a pielii).

În formele severe, se poate utiliza corticoterapia sistemică (1—2 mg/kg/zi timp de 3—4 săptămîni, cu scădere foarte lentă), care are ca efect aproape constant creșterea părului, dar în majoritatea cazurilor aceasta este urmată la intervale variabile de timp de o nouă cădere. Este recomandabil ca la copiii hiperactivi să se consulte și psihiatrul. În general se obișnuiește să se asocieze la tratamentul specific sedative și tranchilizante (ex. Tioridazin și Clordelazin).

3.13.1.5. ALOPECIA OCCIPITALĂ NEONATALĂ

Este vorba de o rărire și subțiere a perilor în regiunea occipitală și spre vertex, datorită frecării repetate de pernă; este observată în primele luni de viață, alarmînd mamele neavertizate.

3.13.1.6. TRICOTILOMANIA[1]

Este frecvent întîlnită la copiii între 4 şi 15 ani avînd semnificaţia de „tic nervos“, actul de rupere al perilor făcîndu-se inconştient, de cele mai multe ori în timpul cititului sau seara în pat înainte de a adormi. De multe ori copilul nu este surprins de părinţi, care neagă ticul, derutînd pe medic. Este însă uşor de făcut diagnosticul, perii pe o anume arie fiind rupţi, la diferite distanţe de la emergenţă, mai frecvent în regiunile temporo-parietale sau fronto-temporale. Se recomandă ca părinţii să supravegheze copiii în timpul unor activităţi care le solicită o atenţie şi concentrare prelungite ; eventual în timpul acestor activităţi şi noaptea vor purta calote de pînză cu elastic. Adesea un examen psihiatric este util.

3.13.1.7. ALOPECIILE ATROFO-CICATRICEALE

O primă categorie o constituie acelea în legătură cu displazii ale foliculului pilosebaceu, de *natură ereditară* (aplazie cutanată, boala lui Conradi, *incontinentia pigmenti,* diverşi nevi epidermici, keratoza foliculară atrofiantă, ichitoze ş.a.).

Al doilea grup îl constituie acelea *dobîndite :*

— alopecia *prin traumatism mecanic,* ca urmare a utilizării extractorului cu vid la naşteri, după care urmează o alopecie cicatriceală a vertexului ;

— alopecii *postcombustive ;*

— alopecii din *radiodermite,* observate în trecut cînd radioterapia epilatorie cu doze ridicate constituia tratamentul de elecţie al micozelor pielii păroase a capului şi angioamelor ;

— alopecia după anumite *micoze supurate* ale pielii păroase (kerion *celsi* şi favus) astăzi extrem de rară ;

— alopecia după anumite *supuraţii microbiene* (piodermite, foliculită decalvantă) sau după *infecţii virale* (zona zoster, varicelă) ;

— alopecii prin *lupus eritematos* subacut şi cronic al pielii păroase, lichen plan, sclerodermie (în bandă de tip „lovitură de sabie“) ;

— *mucinoza foliculară* (alopecia mucinoasă) : plăci alopecice cu păr complet căzut sau rupt la cîţiva mm de la emergenţă, foliculul din zonă fiind sediul unor mici papule foliculare roz-gălbui ; coexistă de obicei cu plăci eritematoase similare lipsite de păr pe alte regiuni ale corpului ; alopecia este tranzitorie ;

— *alopecia parvimaculata,* relativ rară, de cauză necunoscută, a fost observată de unii autori la copii de vîrstă şcolară, fiind considerată prin numărul mare al celor atinşi ca producînd epidemii ; se prezintă ca mici şi multiple plăci alopecice cicatriceale neregulate, uneori unghiulare, care se instalează destul de rapid şi rămîn de obicei permanente.

---

[1] vezi şi cap. 2.5.2.1. (pct. H).

3.13.2. ANOMALII ALE FORMEI ȘI CULORII PĂRULUI

Cele mai multe din anomaliile de formă a firului de păr se pot observa numai prin examenul microscopic al acestuia.

Moniletrix este un defect genetic determinat în dezvoltarea părului, atribuit de obicei unei gene autosomale dominante; adesea are caracter familial. La unii copii s-a constatat o acidurie arginino-succinică (infirmată de alții). Firul de păr este presărat uniform de noduli elipsoidali de 0,7—1 mm, întretăiați de zone strangulate la nivelul cărora medulara este absentă.

Clinic, părul este de obicei normal la naștere, dar începînd cu luna a 2-a el este înlocuit cu un păr mai rar, deformat și fragil, rupîndu-se la diferite distanțe. În unele cazuri, înlocuirea cu păr bolnav se face tîrziu în copilărie sau chiar la adultul tînăr. La nivelul foliculilor se constată uzual papule roz, ușor keratozice. Sînt afectați atît perii pielii capului, cît și ai sprîncenelor, mai rar ai axilelor, pubelui și genelor. Adesea alterarea perilor nu atinge uniform pielea capului.

Evoluția este variabilă: la unii copii, părul crește mai tîrziu aproape normal, la alții și mai tîrziu la vîrsta adultă, în timp ce la alții defectul persistă toată viața. În unele cazuri rare se pot observa defecte ale unghiilor și foarte rar cataractă.

Tratamentul, de regulă inoperant, se reduce la loțiuni revulsive și la vitaminoterapie A.

Pili torti este o anomalie structurală a firului de păr care apare răsucit (încolăcit) pe axul sau în mai multe locuri ale lungimii sale. Ar fi determinată de o genă autosomal dominantă în formele primare, dar se admite că poate apărea și secundar în urma unei alterări a foliculului printr-un proces inflamator sau în unele alopecii cicatriceale (cînd perii apar și răriți).

La naștere părul este normal de obicei, dar este progresiv înlocuit de peri anormali, anomalia evidențiindu-se abia către vîrsta de 2—4 ani sau chiar la adolescență. Perii alterați sînt casabili, rupîndu-se la 4—5 cm de la emergență. Alopecia este mai vizibilă în regiunea occipitală, unde perii se rup mai ușor prin frecarea de pernă.

Sindromul perilor nodoși al lui Menkes[1] *(kinky hair syndrome)*, determinat de o genă recesiv legată de sex, cu defect în transportul și metabolismul cuprului, asociază tulburări psihomotorii, convulsii, instabilitate a temperaturii și alte anomalii cu alterări ale perilor de tipul *pili torti* sau *moniletrix*; perii sînt casabili, cu aspect de „miriște". Anomalia pilară apare mai tîrziu, la naștere perii apărînd normali.

Sindromul părului incoafabil *(pili trianguli et canaliculi)* este descris de Dupré și colab. în 1973 ca o disgenezie pilară cu dubla anomalie: la microscop perii apar triunghiulari și cu canaliculi laterali. Defectul este eredo-familial. Nu se produce alopecie. Perii sînt întinși, zburliți, decolorați (spălăciți), greu de pieptănat.

Trichorexia nodoasă este o alterare a perilor, datorită acțiunii repetate și prelungite a unor factori fizici sau chimici, dar se admite, cel puțin la o parte din cazuri, și o susceptibilitate cu caracter ereditar dominant, atunci cînd nu se găsește vreo cauză externă. Se vorbește, de asemenea, de o predispoziție constituțională la care concură tulburări metabolice congenitale, cum ar fi aciduria arginino-succinică. Factorii etiologici externi sînt : traumatisme chimice, expuneri prelungite și repetate la soare cu capul descoperit, coafatul, periatul etc.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.12.2.1.

Clinic, se caracterizează prin dezvoltarea de umflături nodoase de-a lungul firului, cîte una sau mai multe, la nivelul cărora părul devine alb sau galben și se rupe. Alopecia se produce în plăci sau în arii neregulate, la nivelul cărora perii sînt inegal rupți. Uneori trichorexia nodoasă se asociază cu *trichoptiloza* (despicarea perilor în porțiunea lor terminală).

3.14. ACNEELE

3.14.1. ACNEEA INFANTILĂ

Se prezintă sub forma de papulo-pustule, papule sau comedoane, localizate pe obraji, frunte, bărbie (fig. 3.44). Leziunile pot fi prezente de la naștere, dar apar mai frecvent în primul sau al doilea an de viață. Evoluția se poate prelungi pînă la vîrsta de 3—5 ani, rareori după această vîrstă. Leziunile au o durată de cîteva săptămîni sau de cîteva luni, nelăsînd, de obicei, cicatrice. Erupția de acnee poate reapărea la pubertate.

Etiopatogenia nu este complet elucidată. Predispoziția moștenită este demonstrabilă într-un procent din cazuri, la care se găsește un istoric familial. La copilul mic sînt incriminați hormonii cu proprietăți androgenice preluați de la mamă, care determină o hiperplazie a glandelor sebacee, aceasta regresînd în cîteva luni. La majoritatea nou-născuților cu acnee, investigațiile hormonale au evidențiat o excreție normală a 17-oxisteroizilor. Unii autori au observat că acneicii pînă la vîrsta de 3 luni erau numai băieți ; după această vîrstă și pînă la aceea de 2 ani afecțiunea atinge în proporții egale băieții și fetele.

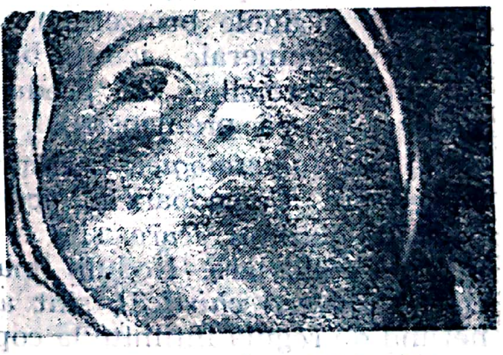


Fig. 3.44. — Acnee infantilă.

Tratamentul va fi exclusiv local și constă în atingeri cu loțiuni alcoolice conținînd acid salicilic 2% și camfor 3—4% sau mixturi agitante conținînd acid salicilic și sulf precipitat cîte 2% și hidrocortizon 1%.

3.14.2. ACNEEA POLIMORFĂ JUVENILĂ (ACNEEA VULGARĂ)

Există suficiente date care justifică opinia după care ar fi o strînsă legătură între acneea copilului mic și aceea care apare la pubertate. Una din ipotezele formulate în această privință se referă la existența unei predispoziții congenitale atît la copiii mici, care prezintă o acnee precoce, cît și la cei ajunși la pubertate, la care acneea ar reprezenta o „recrudescență“ a celei infantile. Modul de transmitere ereditară este recunoscut și el se referă la mulți factori : vîrsta apariției, tipul de acnee, durata și localizările leziunilor ; în principal, ereditatea se reflectă în modificările și interacțiunile dintre hormonii androgeni și estrogeni. Mecanismul rezidă — după cele mai multe păreri — în modificările raportului dintre cele două tipuri de hormoni, întotdeauna în favoarea androgenilor. Hiperandrogenia generată de testicul *(a majori)* și corticosuprarenală la băieți și de ovar și corticosuprarenală la fete, poate fi absolută sau relativă (prin hipoestrogenie). Autorii anglo-saxoni, pe baza unor largi studii, constată că acneea începe, în realitate, înaintea pubertății ; ei găsesc prezența comedoanelor precedînd erupția papulo-pustuloasă la fete de 8—10 ani peste 40%, iar la băieți de aceeași vîrstă într-un procent de 35%. Mecanismul intim al leziunii acneice constă în metabolizarea anormală a androgenilor la nivelul foliculilor pilosebacei, asimilați și ei ca organe „țintă“ pentru hormonii gonadici, ca urmare a unui deficit enzimatic (alfa-5-reductaza), deficit determinat genetic. Acneea coexistă, de obicei, cu un exces de secreție sebacee.

Un rol de loc neglijabil îl joacă și unii germeni bacterieni ca stafilococul *(Staphylococcus epidermidis)* și în special *Propionium acnes*. Unele tulpini ale acestor germeni interferează metabolismul grăsimilor conținute în sebum : hidrolizarea trigliceridelor cu convertirea acestora în acizi grași liberi de către lipaza *P. acnes*. Acizii grași liberi sînt foarte iritanți (toxici) față de epiteliul folicular, provocînd o importantă reacție inflamatorie și ruperea foliculului, fenomene concretizate prin formarea papulei și papulo-pustulei acneice. Rolul jucat de *Demodex folliculorum* și de *Pityrosporon ovale*, ca germeni rezidenți ai foliculului pilosebaceu, este discutabil.

Există și alți factori care joacă un rol mai mult sau mai puțin important în patogeneza acneei ; astfel, regimul alimentar (ciocolata, alunele și unele brînzeturi), stresurile emoționale, unii iritanți chimici (uleiurile minerale, iodul, bromul și clorul), administrarea prelungită a corticosteroizilor pot produce exacerbări ale acneei. Acestea se mai produc adesea premenstrual, fără a se putea preciza mecanismul.

Simptomatologie. Leziunea cea mai caracteristică o constituie comedonul. Comedoanele *(acneea comedoniană)* precedă și coexistă cu celelalte leziuni, care sînt reprezentate de papule inflamatorii și pustule foliculare. Nodulii mai mari, abcesele profunde, ca și microchiștii *(acneea chistică)*, sînt apanajul adolescentului și adultului tînăr, nefiind de regulă întîlnite la copii sub 15 ani.

Acneea comedoniană, așa cum s-a arătat mai sus, poate debuta la 7—8 ani la fete și ceva mai tîrziu la băieți completîndu-se în cursul anilor următori cu elemente papuloase și papulo-pustuloase, pentru a atinge maximum de intensitate la vîrstele de 14—17 ani la fete și 16—19 ani la băieți.

Localizările de elecție sînt obrajii, fruntea, bărbia, regiunile submentonieră și laterale cervicale, spatele, umerii și regiunea superioară a toracelui anterior. Primele leziuni apar pe frunte și bărbie.

La copii nervoși se vorbește de o formă particulară a acneei, *acneea excoriată*: ca urmare a stării de nervozitate, copiii își rup și storc în permanență și necontrolat leziunile, gestul căpătînd sensul unui tic; rezultă o adevărată mutilare, cu leziuni excoriate, crustoase și pete pigmentare postlezionale, care maschează leziuni de acnee.

Tratament. Mulți autori se limitează la un tratament local, dat fiind că acneea prepubertară și cea a copilului pînă la 14—15 ani reprezintă în general forme ușoare. În cazul acneei populo-pustuloase se pot administra cure prelungite cu antibiotice (tetraciclină sau eritromicină) cu acțiune antibacteriană față de *P. acnes* și *Staphylococcus epidermidis*. Tetraciclina și eritromicina ar acționa asupra celor două bacterii principale prezente în foliculii pilosebacei și în special asupra *P. acnes*. Lucrări mai recente arată că tetraciclina ar exercita și unele efecte directe asupra metabolismului glandelor sebacee; acest antibiotic mai are și proprietatea de a se concentra la nivelul foliculilor pilosebacei. Doza se va stabili în funcție de vîrsta și de intensitatea leziunilor: 1 g sau 750 mg/zi timp de 1—2 săptămîni, scăzîndu-se apoi doza la 500 mg/zi pe o perioadă de 1—3 luni. Corticosteroizii, pe cale generală, în doze medii și cure scurte de 2—3 săptămîni, pot fi asociați antibioticului cu succese imediate remarcabile. Tratamentele hormonale cu estrogeni și progestative nu vor fi aplicate înaintea vîrstei de 17 ani la fete și 18 ani la băieți.

Tratamentul *local* este variabil în funcție de preferințe. Sînt de uz curent și în același timp clasic topicele conținînd exfoliative și antibiotice, încorporate în loțiuni, mixturi agitante și paste grase. În străinătate sînt de uz curent topice cu benzoylperoxid, eritromicină 2% și cu progesteron 1%.

Rp. Cutaden 24 g (1 tub)
Acid salicilic 0,30 g
Sulf pp
Ol. cadini | aa 0,70 g
Eritromicină 0,50 g

Rp. Acid salicilic 2—4 g
Rezorcină 4—8 g
Sulf pp. 5—10 g
Talc
Oxid de zinc | aa 10 g
Glicerină 3—5 g
Hidrocortizon 1 g
Eritromicină 2 g
Alcool 70° *ad* 100 ml

Topicele cu corticoizi fluorinați sînt contraindicate în aplicații prelungite, deoarece pot conduce la reacții adverse ca apariția *duvet*-ului sau chiar a unei hipertricoze a feței, rozacee și telangiectazii. În stadiul (forma) comedonian se utilizează acidul retinoic 0,05% în soluție sau 0,1% în geluri și creme. O altă medicație, de uz larg în multe țări, o constituie benzoilperoxidul în asociere cu sulful sau cu eritromicina 2%.

Se mai pot utiliza uneori procedee fizice : extragerea mecanică a comedoanelor înainte de aplicarea topicelor, iradiații cu lampa de ultraviolete (mai eficace în acneea spatelui) și, mai puțin utilizată azi, radioterapia superficială (700—1000 r, aplicați fracționat cîte 100 r săptămînal).

3.15. TUMORILE BENIGNE

3.15.1. ANGIOAMELE

Angioamele sînt tumori vasculare benigne, constituite din acumularea de capilare sinuoase și dilatate. Cauza care determină proliferarea excesivă a capilarelor și dilatarea lor, ca și a vaselor mai profunde (în cazul celor cavernoase) este încă neelucidată. Nosologic sînt situate la limita hiperplaziei și disembrioplaziei, cu semnificația de nevi telangiectazici. Angioamele cutaneomucoase ale sugarului și copilului sînt cele mai frecvente tumori ale copilului, reprezentînd 80% din tabloul acestora. Aproape în totalitatea lor, angioamele există de la naștere sau apar în primele săptămîni. Apariția după vîrsta de 2—3 luni este excepțională.

O particularitate a angioamelor constă în frecventa regresie spontană a angioamelor tuberoase, observată încă de Virchow.

3.15.1.1. ANGIOMUL PLAN (NAEVUS FLAMMEUS)

Numit popular „pata de vin“, apare chiar de la naștere sau în primele luni de viață, de dimensiuni variabile, rămînînd staționar. Se prezintă sub forma unei pete roșii-violacee, netedă, plană sau discret proeminentă, modificîndu-și puțin tenta în decursul anilor sau în momentul plînsului copilului, cînd devine mai congestivă, mai roșu-vie. Vitropresiunea atenuează colorația. Avînd semnificația de disembrioplazie, afectează adesea o topografie sistematizată : fronto-orbitară, jugală sau mentonieră, de obicei pe o jumătate de față, din nefericire cea mai frecventă localizare, sau lineară și în bandă pe membre, în centură pe trunchi. Unii autori consideră ca înrudit cu acest tip de angioame *naevus*-ul vascular al cefei descris de Unna, cunoscut și sub denumirea *pata somonata* a cefei, care este discret la copil, evidențiindu-se de obicei la adult, la care este deosebit de frecvent, atingînd un procent de 10—20% din totalul indivizilor.

La copilul mare și la adult, *naevus flammeus* al feței poate deveni ceva mai proeminent și prezintă la suprafață mici proeminențe miliare sau ceva mai mari, emisferice, angiomatoase, parțial depresibile la presiune. Angioamele care ating dimensiuni mari, cuprinzînd uneori întreaga jumătate a feței, a bărbiei și regiunii submentoniene, produc pe parcurs deformări osoase prin profunzimea lor ; atingerea oaselor și mucoasei cavității bucale, inclusiv a buzei, duce la asimetrii ce compromit estetica feței, cu profunde implicații psihosociale.

Exceptînd unele cazuri rare de angioame plane foarte superficiale și discrete, care se atenuează în timp pînă la dispariție, angioamele plane nu regresează spontan, persistînd indefinit. Localizările profunde, subiacente petelor angiomatoase, ca și considerentul de a fi încadrat în angioame de „tip capilar adult“, explică rezistența acestora la toate tratamentele clasice uzitate.

3.15.1.2. ANGIOAMELE TUBEROASE

Se caracterizează prin proeminențe vasculare, de culoare roșie-vie sau roză-violacee, relativ consistente, de dimensiuni variabile, cu contur și suprafață ușor neregulată (fig. 3.45.). Numite popular „căpșuni“, apar de la naștere și de cele mai multe ori au tendința de extindere. Creșterea lor se face atît în înălțime, dar mai ales în suprafață, atingînd adesea ritmuri de creștere impresionante, în care caz dimensiunile se dublează sau se triplează în decurs de săptămîni sau cîteva luni. Sîntem împotriva atitudinii acelor autori care amînă momentul intervenției ; regresia spontană este posibilă, dar nu este certă, observîndu-se într-un procent relativ mic de cazuri sau se produce foarte tîrziu, după ani și după ce angiomul a luat proporții. În evoluția rapidă extensivă a unor angioame tuberoase, pot fi cuprinse uneori suprafețe mari de tegumente, angioamele căpătînd dimensiuni și în profunzime *(angioame mixte)*. Unele angioame cu dezvoltare rapidă se pot ulcera, necroza și sîngera, conducînd, prin pierderi repetate de sînge, la anemii importante. O altă complicație, mai rară, o constituie *fagedenismul progresiv* (prin tromboze întinse și infecție). Din punct de vedere topografic pot afecta orice regiune dar cu oarecare predilecție fața, pielea capului și, la fetițe, regiunea vulvară.

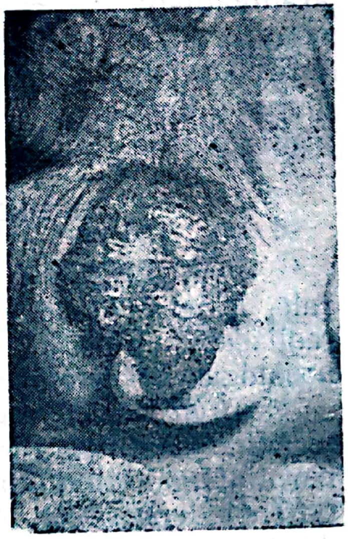


Fig. 3.45. — Angiom tuberos al pavilionului urechii.

Ca o variantă a angiomului tuberos, se descrie *angiomul tuberos mixt dermohipodermic,* angiom cu două componente : una dermică, identică cu angiomul tuberos tipic, și alta hipodermică, care implică o hiperplazie vasculară profundă.

3.15.1.3. ANGIOMUL HIPODERMIC (CAVERNOS)

Se traduce printr-o masă boselată, molatecă, cu tegumente supraiacente indemne sau albăstrui, depresibile la apăsare. Se dezvoltă în țesutul celular subcutanat, unde poate forma tumori voluminoase, cu limite imprecise. *Angiomul verucos* este o variantă a angiomului tuberos cutanat sau cavernos, al cărui epiderm devine precoce hiperkeratozic ; este de obicei solitar, se localizează pe membrele inferioare sau fese și se observă către pubertate-adolescență.

Histologic angioamele tuberoase sînt constituite dintr-o hiperplazie de țesut vascular tînăr, embrionar, de unde marea lor sensibilitate la raxe X și celelalte metode terapeutice. Lacunele vasculare care se formează în masele de celule mezenchimatoase nediferențiate și capilarele neoformate, cu proliferarea celulelor endoteliale al căror nucleu herniaza în lumenul vascular, realizează angiomul de tip celular și endotelio-capilar. În tipul de angiom cavernos, se observă cavități mari, pline cu sînge, avînd pereții format dintr-un strat endotelial subțire.

3.15.1.4. ANGIOAMELE STELARE

Se traduc clinic prin mici noduli vasculari de 1—3 mm diametru, din care emană cîteva mici capilare telangiectatice, cu lungimea de cîțiva milimetri. Aspectul de „păianjen" a dus la sinonimul de „nev arahnoidian". Unice sau multiple, ele apar de cele mai multe ori în a doua copilărie și la pubertate, dar și mai tîrziu. Potențialul lor evolutiv este slab, fiind de tip capilar adult, ceea ce face ca ele să rămînă staționare. Sediile preferențiale sînt extremitatea cefalică, obrajii, pleoapele, gîtul, mîinile.

3.15.1.5. SINDROAMELE ANGIOMATOASE

Prin atingeri întinse vasculare, anomalii vasculare profunde viscerale, la care se adaugă și anomalii ale țesuturilor moi și tari (oase), se realizează o serie de sindroame, dintre care unele cu vădită semnificație nosologică de disembrioplazie :

a) *Asocierea unui angiom tuberos cu un hemangiom al glandei parotide* se întîlnește relativ frecvent, cele două atingeri, cutanată și parotidiană, fiind suprapuse. Regiunea parotidiană apare mult tumefiată și depresibilă. Angiomatoza se dezvoltă în cursul primelor 6 luni, după care se oprește, și de multe ori regresează spontan.

b) *Angiomul „racemosa"* este un angiom de aspectul angiomului mixt (cutanat și subcutanat), de dimensiuni mari (5—7 cm diametru), care este pulsatil datorită alimentării sale de o arteră aferentă cerebrală. Este cald și la periferie radiază mici vene proeminente. Histologic constă în spații vasculare largi, căptușite de un dublu strat de celule endoteliale poligonale.

c) *Angiomul cu osteoliză (sindromul Gorham)* este realizat de atingerea de către angiom a osului, de la naștere sau dezvoltîndu-se mai tîrziu. Se produce o osteoliză progresivă, urmată de o fibroză substitutivă.

d) *Angiomul cu trombocitopenie (sindromul Kasabach-Merritt)* se caracterizează printr-un angiom cavernos extensiv, care se asociază cu o trombocitopenie și hemoragii multiple. Se produc trombusuri cu trombocite la nivelul pereților vaselor angioamelor. Angiomul cavernos este prezent de la naștere sau apare în primele luni de viață, dar s-au observat și cazuri în care acesta a apărut și la copilul mai mare. Se dezvoltă relativ rapid, luînd proporții mari, în cîteva săptămîni sau luni. Concomitent apar trombocitopenie și manifestări hemoragice : echimoze în vecinătatea angiomului, pete purpurice și hemoragii viscerale. Ca urmare a acestora se produce și o anemie, care poate fi severă. Trombocitopenia poate exista și în absența hemoragiilor.

e) *Angiomatoza multiplă*. Din punct de vedere a momentului apariției, se disting două varietăți : *congenitală* și *dobîndită* (apare la copilul mai mare şi la adult). Este vorba de angioame subcutanate de tip cavernos, multiple, diseminate ubicuitar pe suprafaţa corpului, uneori fiind prezente şi la nivelul unor viscere (ficat, plămîn, rinichi, creier etc.). Evoluţia poate fi prelungită, indefinită sau întreruptă de resorbţii spontane.

f) *Angiomatoza ulceromutilantă* este un sindrom rar, constituit de angioame manifestînd de la început o tendinţă accentuată la extensie, la ulcerare, necroză masivă prin tromboză vasculară, tromboze ce se pot observa şi la nivelul unor viscere.

g) *Sindromul Hippel-Landau*[1] este rar întîlnit, avînd un caracter genetic. Se caracterizează prin angioame ale retinei şi cerebelului sau măduvei spinale, cărora li se asociază, inconstant, angioame cutanate, rinichi polichistici şi hipernefrom şi, mai rar, un feocromocitom.

h) *Sindromul de nev albastru în băşică de cauciuc (blue rubber bleb naevus syndrome)* asociază angioame subcutanate de tip cavernos cu angioame submucoase ale tractului digestiv, în special ale intestinului, dar sînt posibile localizări şi în alte organe. În unele cazuri s-a constatat caracterul familial.

i) *Sindromul Klippel-Trénaunay-Weber*[2] *(nevul verucos osteohipertrofic, hipertrofia hemangiectatică)* asociază un angiom sau un limfangiom cutanat cu hipertrofia părţilor moi şi osoase (mai rar hipotrofia) şi cu hiperplazia reţelei venoase, afectînd de regulă un singur membru.

Prima manifestare clinică decelabilă este nevul angiomatos cutanat, de obicei prezent de la naştere, dar care poate să apară şi în cursul primei copilării, mai rar în a doua copilărie. Acesta poate fi un angiom plan de tip capilar sau cavernos, alteori un limfangiom verucos, de cele mai multe ori extensiv, atingînd dimensiuni relativ mari ; în alte cazuri, angioamele sînt multiple. Cel mai adesea atins este un membru inferior, de regulă unilateral, şi, mai rar, un membru superior. Concomitent (sau pe parcursul evoluţiei) se observă o hipetrofie a ţesutului conjunctiv şi a osului, decelabilă radiologic : osul apare îngroşat în raport cu congenerul. Se constată şi o hiperplazie importantă a reţelei vasculare, în particular a celei venoase, decelabilă prin angiografie. Dilatările venoase şi arteriale, uneori largi, cu caracter ampular sau strangulări prin bride, duc la o serie de modificări funcţional circulatorii, între care lărgirea şunturilor arteriovenoase, tradusă clinic prin prezenţa palpatorie cu caracter permanent a trilurilor sistolodiastolice, ca şi prin modificări oscilometrice şi o temperatură mai crescută la nivelul membrului afectat, care traduc un debit mai crescut de sînge. La periferie se pot observa inconstant varice, care apar de obicei către a doua copilărie şi în adolescenţă. Rareori, se poate observa hipertrofia globală a ambelor membre cu un angiom unilateral. Membrul afectat se alungeşte treptat, adesea disproporţionat faţă de cel congener, diferenţele evidenţiindu-se către prima şi mai ales a doua copilărie, ducînd — în cazul membrului inferior — la jenă funcţională (la mers).

S-au citat, inconstant, şi alte anomalii coexistente : angioame craniofaciale, polidactile, sindactile, oligodactile.

---

[1] vezi şi cap. 1.6.4.
[2] vezi şi vol. 5, p. 1067.

Prognosticul este condiționat de gradul modificărilor circulatorii profunde, în special al celor ce țin de alterările de la nivelul șunturilor, putîndu-se ajunge la severe deficiențe circulatorii periferice și chiar cardiace.

j) Angiomatoza encefalotrigeminală (sindromul Sturge-Weber-Krabbe) [1] asociază : *angiom cerebral,* localizat de obicei la nivelul leptomeningelui, cu aplazie sau atrofie cerebrală prin compresie ; *angiom cutanat* cel mai adesea plan, de tip capilar sau cavernos întins, localizat pe față, în teritoriul trigemenului, și *atingerea oculară,* care se constată în aproximativ 50—60% din cazuri, traducîndu-se prin : glaucom congenital cu megacornee și hidroftalmie, angiomatoza conjunctivei, irisului și coroidei, cu dezlipirea retinei.

Alteori, angiomul cerebral se poate însoți de angioame de dimensiuni mai mici, de angioame stelare care, prin banalitatea lor, atrag puțin atenția, ceea ce face ca localizarea cerebrală să rămînă multă vreme ignorată. Aceasta este decelabilă prin radiografii craniene : calcificări inconstante, amprente vasculare dehiscente (decelabile prin ventriculografie și angiografie cerebrală).

Angiomul plan poate depăși aria trigeminală, extinzîndu-se pe gît și pe trunchi, sau poate avea mai rar un sediu centrofacial sau bilateral. Cel mai adesea este atinsă și mucoasa bucală. Există cazuri în care angiomul cutanat este absent.

Evoluția este, în general, lentă. Exceptînd angiomul cutanat care este prezent de la naștere, extinzîndu-se sau intensificîndu-se la culoare în cursul copilăriei, manifestările cerebrale și oculare evoluează insidios și primele simptome care atrag atenția apar ulterior, în cursul primei copilării și chiar și mai tîrziu. Simptomele cerebrale sînt de tipul epilepsiei jacksoniene și sînt prezente, mai devreme sau mai tîrziu, la majoritatea cazurilor. Au fost observate numeroase cazuri de hemiplegii. În peste 50% din cazuri, se observă semne de întîrziere mintală. Leziunile oculare conduc la tulburări funcționale importante, care pot ajunge la cecitate.

k) Sindromul Maffucci (discondroplazia cu angioame cavernoase) este probabil ereditar, dar modul de transmitere nu este precizat. Copilul apare indemn de leziuni la naștere, primele manifestări evidențiindu-se în copilărie și constînd în numeroase angioame cavernoase subcutanate ; concomitent se instalează și modificări scheletale de tip discondroplazic care au o evoluție progresivă și constau în noduli duri, cartilaginoși, la nivelul zonelor epifizare ale oaselor lungi, care se dezvoltă inegal și pot suferi fracturi. Deformațiile pot continua să apară și să evolueze cu caracter „monstruos“ pînă la calcificarea cartilajelor de creștere, după care rămîn nemodificate. S-au citat rare cazuri de transformare malignă a hiperplaziilor condromatoase.

l) Angiomatoza hemoragică a lui Rendu-Osler este o afecțiune cu caracter ereditar și familial, ca un cadru clinic bine conturat, caracterizat prin hemoragii ale mucoaselor, mici angioame de tip stelar și telangiectazii cu localizări cutaneomucoase.

---

[1] vezi și cap. 1.6.3.

Primele manifestări apar încă din copilărie, prin hemoragii repetate: epistaxisuri și gingivoragii, care pot duce, cu timpul, la anemii severe. Ele se datoresc rupturii telangiectaziilor infraclinice și reprezintă singura manifestare a bolii (faza hemoragică pură) pînă către adolescență, cînd telangiectaziile și angioamele apar clinic vizibile, în puseuri evasieruptive.

3.15.2. ANGIOKERATOAMELE

Termenul de angiokeratom nu definește un anume tip de angiom, ci se aplică uzual unui grup de manifestări cu caracter telangiectazic, în care ectazia vaselor dermice superficiale se asociază cu o hiperkeratoză supraiacentă mai mult sau mai puțin evidentă. Evoluția lor este lentă, prelungită, fără tendință la regresie spontană. Se cunosc mai multe varietăți, dintre care la copil este de reținut:

Angiokeratomul circumscris (angiokeratomul neviform) se diferențiază de angiomul verucos prin faptul că angiokeratomul nu este histologic format din proliferări vasculare, ci din simple ectazii capilaro-arteriolare superficiale.

Anevrismul capilar (angiomul dobîndit, angiomul trombozat) se caracterizează prin apariția la orice vîrstă a copilului, inclusiv la adult, a unor mici papule sau noduli chistici roșii-purpurii-albăstrui sau adesea roșu-închis spre negru, cu diametrul de cîțiva milimetri, grupați sau confluenți, într-un nodul plat, multiboselat, cu diametrul de cîțiva centimetri. Mai rar, nodulii pot avea dispoziție lineară. În centrul formațiunii nodulare epidermul devine hiperkeratozic. Hiperkeratoza este adesea foarte discretă, imperceptibilă clinic. Evoluția ar comporta, în unele cazuri, două faze: o primă fază de simplă ectazie, care a determinat pe unii autori să prefere pentru astfel de ectazii ampulare denumirea de „anevrism capilar"; tumoreta este depresibilă parțial și la traumatism sîngerează ușor. Într-o a doua fază, neobligatorie sau tardivă, se produce o tromboză în capilarele dilatate (angiokeratom sau angiom trombozat), leziunile devenind relativ consistente și nedepresibile la palpare; uneori în astfel de angiokeratoame poate apărea la periferie un discret halou pigmentar brun, prin extravazarea de eritrocite și difuzarea pigmentului hemosiderinic. Aspectul de tumoretă pigmentară brună-neagră face ca adesea ea să fie diagnosticată ca melanom malign, mai ales atunci cînd este înconjurată de acel halou ușor pigmentar. Leziunile se localizează oriunde, dar mai frecvent pe brațe, trunchi și membrul inferior.

Angiokeratomul Mibelli se întîlnește obișnuit la copii între 10 și 15 ani și pare să apară în multe cazuri sub acțiunea frigului, însoțindu-se de o acrocianoză sau de un eritem *pernio*. Se caracterizează prin mici pete roșii vasculare, de 3—5 mm, care evoluează lent, devenind ulterior proeminente și ușor keratozice. Se localizează pe fețele laterale ale degetelor de la mîini și picioare sau pe dosul mîinilor și labelor, pe genunchi și coate.

Sindromul Louis-Bar[1] (ataxia progresivă cu telangiectazii cerebelo-oculo-cutanate) are un caracter genetic, transmiterea fiind după unii de tip recesiv. A fost descris pentru prima oară în anul 1941. Sindromul asociază o ataxie cerebeloasă, care produce o jenă la mers și statul în picioare, tulburări de vorbire și ectazii vasculare ale feței și conjunctivelor, care apar către vîrsta de 4 ani, asociindu-se în cursul evoluției cu pete pigmentare de tip hepatic localizate pe frunte, alopecie difuză, sinuzite sau bronșite și un nanism distrofic.

Flebectazia congenitală (angiectazia venoasă cavernoasă sau sindromul Backenheimer) este o afecțiune rară (pînă în prezent, sînt citate 8 cazuri) care se caracterizează prin dilatări ampulare ale venelor, de obicei ale unei extremități. Poate fi prezentă de la naștere sau se instalează lent în primii ani de viață. Ulterior, se produce o hipertrofie a membrului și pot apărea complicații ca : ulcerații, gangrene și sîngerări. Sînt posibile regresiuni spontane totale sau parțiale. Ar avea semnificația de hamartom.

Tratamentul angioamelor cutanate a suscitat multe discuții, emițîndu-se opinii adesea contradictorii cu privire la conduita ce trebuie adoptată în fața diferitelor tipuri. Cea mai controversată este atitudinea privind intervenția sau expectativa în ideea unei regresii spontane. În ce ne privește, repetăm, sîntem pentru intervenție încă din primele luni de viață, deoarece foarte adesea angioamele, în special cele tuberoase, se extind rapid și pot duce la complicații neplăcute (ulcerații, sîngerări, anemii ș.a.). În plus, chiar în condițiile unei autoscleroze și regresii spontane, ea se produce inconstant și de obicei tardiv, după mai mulți ani de evoluție, care implică extinderi ale angiomului și, respectiv, cicatrice atrofice inestetice de dimensiuni mari.

Angioamele plane de tip capilar sînt foarte rezistente la diferitele procedee utilizate (electrocoagulare, crioterapie, radioterapie). Se pot încerca și iradierile cu raze Bucky în ședințe spațiate (de la trei săptămîni la trei luni), fără a avea riscurile razelor X și radiumterapiei ; nici razele Bucky nu sînt lipsite de riscul unor mici incidente, ca atrofie ușoară sau hiperpigmentație. Unii autori recomandă sclerogratajul cu lama unui bisturiu fin, cu care se practică incizii foarte superficiale în toate sensurile pînă la sîngerare ușoară.

Aplicațiile de izotopi radioactivi, cu Ytriu-Stronțiu^{90}, în ședințe lunare sau chiar mai rare, constituie unul din cele mai eficace procedee în angioamele plane de dimensiuni medii și mici. Singurul inconvenient constă în ștergerea inegală a tentei roz-roșietice, defect care se poate ameliora, ulterior, prin alte procedee. Alți autori se limitează doar la tatuaj sau la simplul machiaj cu fonduri de ten.

Angioamele tuberoase beneficiază de toate procedeele, alegerea făcîndu-se în funcție de vîrstă, sediu, dimensiuni și preferințe. Pentru cele de dimensiuni mici — pînă la 2 cm — chiar din primele luni de viață se poate utiliza, cu rezultate foarte bune, crioterapia cu acid carbonic sau azot lichid. Se fac aplicații *forte* pentru a se preveni o criorezistență, în ședințe repetate la 12—15 zile, pînă la albirea angiomului. Acelea mai proeminente beneficiază și de electrocoagularea punctată, ele putînd fi distruse într-o singură ședință. În acelea mai mari și în acelea cu implicații estetice prin localizarea lor, se vor face ședințe multiple, la 2—3 săptămîni interval, punctele de electrocoagulare fiind puține la număr și distanțate între ele. Mai beneficiază de acest procedeu și angioamele cavității bucale, inclusiv cele ale buzei. Este preferabil, pentru a se scurta durata tratamentului și a se obține cicatrice mai estetice, să se asocieze în aceeași ședință electrocoagularea punctată cu crioterapia.

---

[1] vezi și cap. 1.5.3.1.3.

Unii autori recomandă exereza chirurgicală pentru angioame tuberoase de dimensiuni medii sau mici fără componenta subcutanată cavernoasă, în acestea din urmă existînd riscul unor hemoragii. Procedeul își găsește indicații în particular în angioamele pleoapelor. Angioamele tuberoase mici beneficiază și de iradieri cu Stronțiu și Ytriu ^{90}.

Cît privește radiumterapia și mai ales radioterapia cu raze X ușor penetrantă, sînt metode azi mai puțin utilizate; după avizul nostru, trebuie evitate pe cît posibil din cauza riscurilor de radiodermită, ulcerații, cataractă, atingere osoasă, respectiv de inhibiție a cartilajelor de creștere a oaselor lungi, atrofie mamară la fetițe, atingere a mugurilor dentari, atingere medulară etc. Aceste procedee vor fi limitate la cazuri izolate de angioame, cu localizări care permit aplicarea lor și cu mare tendință de extindere. Sînt total contraindicate în angioamele organelor genitale și ale regiunii presternale sau mamare la fetițe.

Un procedeu care poate fi utilizat atît în exclusivitate, dar mai ales ca auxiliar precedînd crioterapia și/sau electrocoagularea, este acela prin injecții sclerozante (scleroza interstițială) care, după avizul nostru, oferă reale servicii. Își găsește indicații: *a)* în angioamele tuberoase de dimensiuni medii și mixte dermo-hipodermice; *b)* în angioamele tuberoase de dimensiuni mai mari, în care după mai multe ședințe de angioscleroză, se vor asocia crioterapia sau electrocoagularea punctată (de astă dată fără risc de hemoragii) sau ambele și c) în angioamele cavernoase subcutanate, ca tratament exclusiv. Ca sclerozant se utilizează azi curent substanța Aethoxysklerol (hidroxipolietoxidecan), preparată în concentrații diferite (1%, 2%, 3% și *forte*), care ne-a dat satisfacție deplină prin buna sa toleranță generală și locală, permițînd administrarea sa și la copii sub 6 luni. Se utilizează ace de calibru mic, introducîndu-se soluția interstițial, pentru a nu se face tromboze, spargeri brutale. Se începe cu planurile cele mai profunde, abordînd angiomul la periferie prin pielea sănătoasă. Se folosesc mai întîi cantități mici (0,5—1 ml) din soluție mai slabă, crescîndu-se cantitatea la ședințele ulterioare, care se repetă la 7—15 zile. După ce se instalează o fibroză convenabilă se va trece la electrocoagulare punctată și/sau crioterapie.

Un alt procedeu constă în corticoterapia pe cale generală: Prednison 2 mg/kg/zi timp de 3—8 săptămîni. Corticoterapia își găsește indicații în angioamele dermo-hipodermice voluminoase, angioamele tuberoase întinse sau rapid evolutive, ulcerate și în angioamele cu trombocitopenie. Rezultatele sînt, în general, prompte.

Angioamele cavernoase beneficiază de injecții sclerozante sau de radioterapie.

Angioamele stelare pot fi ușor distruse, într-o singură ședință prin electrocoagulare punctată, care însă trebuie să atingă vasul central aferent, sau prin crioterapie (posibil recidive); pentru o reușită mai sigură, preferăm electrocoagularea punctului central, urmată imediat, în aceeași ședință, de crioterapie.

În formele superficiale de angiom (angioame plane și chiar angioame tuberoase se utilizează la ora actuală, se pare cîștigînd teren, diferitele tehnici de laser (cu Argon, Dioxid carbon și *Tunable Dye*).

În ce privește tratamentul angioamelor care intră în simptomatologia diferitelor sindroame amintite, acesta va fi adaptat de la sindrom la sindrom și de la caz la caz; el va fi completat printr-un tratament chirurgical sau neurochirurgical în angioamele neurocutanate; corticoterapia generală și perfuzii de sînge în sindromul Merrit-Kasabach; angiokeratoamele vor fi excizate sau electrocoagulate.

2.15.3. LIMFANGIOAMELE [1]

Limfangioamele sînt malformații hamartomice, constituite dintr-o proliferare de canalicule limfatice căptușite cu un endoteliu format din celule plate sau cuboidale. Se deosebesc 4 tipuri clinice; fiecare dintre ele poate fi prezent de la naștere sau apărea în cursul primei și a doua săptămîni.

Raritatea apariției limfangioamelor la adult a făcut pe unii autori să se gîndească la posibilitatea regresiei lor spontane, lucru neconfirmat de alții. Limfangioamele se dezvoltă în general lent. Spre deosebire de hemangioame, ele pot fi, uneori, expresia nevului vascular, component al sindromului Klippel-Trénauney-Weber.

Limfangiomul simplu este cel mai rar întîlnit dintre toate formele clinice. Se prezintă, în general, sub forma unei mici tumori solitare, bine definit, cu sediul dermic sau dermo-hipodermic. Uneori, prezintă legături cu alte anomalii ale vaselor limfatice; excizia lor trebuind să fie suficient de largă. Apare, de obicei, în cursul primei copilării.

Limfangiomul circumscris este cel mai frecvent dintre toate formele: se asociază cu un placard constituit din mici vezicule, cu perete subțire, ușor translucide, semănînd cu icrele de broască. Parte din vezicule sînt pline cu un conținut clar, filant (limfă), parte au un conținut sanguinolent. După o perioadă mai lungă de evoluție, cele cu sediu cutanat se acoperă de o hiperkeratoză variabilă, luînd un aspect verucos, îngreunînd diagnosticul. Sediile preferențiale sînt: pliurile axilare, umerii, rădăcinile membrelor, gîtul și, frecvent, limba. Uneori, se asociază cu un limfangiom difuz profund, explicînd recidivele frecvente sau aproape constante, după excizia lor.

Poate apărea de la naștere, dar cel mai adesea survine în prima și a doua copilărie. Tratamentul este cel mai adesea decepționant. Sînt utilizate: electrocoagularea punctată, radioterapia (în general sînt puțin radiosensibile) și exereza chirurgicală largă, urmată de grefe, injecții sclerozante asociate cu electrocoagularea. Regresiunile spontane sînt posibile, dar ele survin tardiv.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 3.18.1.4.

Limfangiomul cistic *(cystic higroma)* este o formă rară și se caracterizează prin formațiuni chistice multiloculare, rar uniloculare, cu localizare variabilă, atît la nivelul tegumentelor (pe gît și axilă), unde se prezintă sub forma unei mase de țesut molatic, circumscrise, cît și sub forma de chisturi extracutanate în regiunea inghinală, retroperitoneală sau mezenterică. Ele se pot extinde la țesuturile vecine, prinzînd vase și nervi. Tratamentul este chirurgical.

Limfangiomul difuz apare atît în copilărie, cît și la vîrsta adultă. Se prezintă sub formă de tumori subcutanate, întinse și difuze, rău delimitate, care prind prin extensia lor atît pielea și mucoasele, cît și mușchii. Prin întinderea și localizarea lor, pe membre pot produce stări elefantiazice, cu defect de drenaj limfatic și cu deformări importante ale segmentului afectat. La nivelul limbii și buzei produc macroglosie și macrocheilie; la nivelul laringelui pot duce la jenă funcțională cu implicații vitale.

Excizia chirurgicală este de cele mai multe ori impracticabilă: la nivelul membrelor se pot utiliza bandaje elastice. Recent se raportează unele efecte favorabile prin corticoterapie, administrată în doze medii timp de 1—2 luni, ca în hemangioame; procedeul este eficace mai ales asupra componentei hemangiomatoase a tumorii, cînd aceasta asociază limfangiomul cu angiomul. În cazurile complicate cu infecții, se vor administra antibiotice.

Limfangiectaziile (varicele limfatice) nu au semnificația hamartomică a limfangiomului. Este vorba de o simplă dilatare a capilarelor limfatice, datorită obstrucției circulației limfatice superficiale (dermice). Ele pot apărea spontan sau după un traumatism, dar în majoritatea cazurilor sînt întîlnite pe fondul unei staze limfatice de cauză mecanică (blocaj ganglionar), cu limfedem cronic și stare elefantiazică consecutivă a membrului respectiv, sau ca urmare a unui limfedem și elefantiazis consecutive unui erizipel recidivant (organe genitale). Sînt observate la copiii mai mari. *Tratamentul* constă în tratamentul limfedemului și al elefantiazisului (corticoterapie, vitamină PP, vitamină E, iod etc.), iar veziculele vor fi distruse prin înțepare cu acul sau electrocauterul și atinse cu soluții și pudre antiseptice.

Limfedemul ereditar (boala lui Milroy-Meige)[1], denumit și *trofedemul cronic,* constă într-un edem dur, elefantiazic, care nu lasă amprentă la digitopresiune, cu sediu predilect la membrele inferioare, în 70% din cazuri la un singur membru, mai rar limitat la coapsă. Poate fi prezent la naștere (10%) sau să apară pînă la pubertate și chiar după aceasta. În 30—50% cazuri este familial, afectînd preponderent sexul feminin și se transmite în dominanță regulată.

Patogenic este vorba de un defect de dezvoltare a vaselor limfatice în viața embrionară; limfangiografia arată o hipoplazie sau chiar o aplazie a acestora și mai rar mari dilatații avînd ca efect un reflux al limfei către piele. Adesea se asociază o spină bifidă. Tulburările neurovasculare ar putea juca un rol agravant.

Debutul se face prin edem reversibil la compresia membrului (bandaj elastic) sau la poziția orizontală. Cu timpul se instalează însă fibroza interstițială, limfedemul devenind permanent cu îngroșarea variabilă a tegumentelor (pahidermie). Pe suprafața acestuia se pot produce fisuri sau ulcerații, iar la nivelul spațiilor interdigitale și subdigitale se instalează infecții micotice cronice, care toate devin sursa posibilă a unor repetate episoade inflamatorii febrile, adesea cu caracter erizipelatos, pusee care agravează starea elefantiazică.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 3.18.1.3.

Tratamentul este decepționant, diferitele metode chirurgicale încercate, ca și contenția, nefurnizînd decît rezultate mediocre și tranzitorii. Se vor trata în scop preventiv și curativ diferitele leziuni sau afecțiuni supraadăugate limfedemului, posibile porți de intrare și dezvoltare al unor infecții microbiene sau fungice.

3.15.4 GRANULOMUL TELANGIECTATIC PIOGENIC (BOTRIOMICOMUL)

Este o tumoare vasculară inflamatorie, cu caracter benign, care se dezvoltă de obicei ca urmare a unei leziuni inflamatorii supurative sau traumatice recente secundar infectate. Rolul germenilor microbieni în special al piococilor, altădată considerat primordial, astăzi este pus de către mulți sub semnul întrebării. Este însă de reținut că, de cele mai multe ori, botriomicomul se dezvoltă pe locul unui traumatism, dar după ce acesta a devenit sediul unei supurații mai mult sau mai puțin importante : sub repliul periungheal în perionixisurile microbiene ale degetelor mîinilor, în conductul auditiv după o otită medie supurată, în repliul periungheal al degetului mare după unghie încarnată, pe mucoasa bucală și în orice altă parte a corpului.

Clinic, se caracterizează printr-o proeminență roșie-vie sau roșie-închisă, avînd un caracter evident congestiv vascular. Este de obicei rotundă, globuloasă, atingînd diametrul de 0,5—1,5 cm, uneori chiar mai mare, cu baza de implantare mai îngustă, permițînd formarea unui șanț între periferia tumorii și pielea din jur (fig. 3.46). Este de regulă erodată, acoperită cu cruste și sîngerează cu multă ușurință, chiar la traumatisme minore. La presiunea digitală sau compresia între două degete, este parțial depresibilă asemănător angiomului. Mai rar, leziunea este sesilă iar la nivelul șanțului ce mărginește unghia încarnată, granulomul telangiectatic poate lua o formă alungită. În unele cazuri, cînd survin sufuziuni sanguine interstițiale în urma unei traumatizări a tumorii, aceasta ia o tentă roșie-negricioasă, mimînd melanom malign, care la rîndul său poate îmbrăca aspectul botriomicomului (melanom pseudobotriomatos).

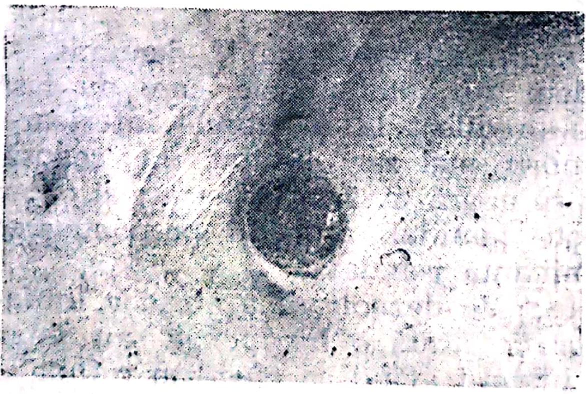


Fig. 3.46. — Botriomicom.

Evoluția leziunii este relativ rapidă, atingînd maximum de dezvoltare în 2—3 săptămîni.

Aspectul histologic constă, esențial, într-o proliferare importantă a vaselor mici, într-o stromă laxă, gelatinoasă, săracă în colagen în stadiile precoce. Endoteliul vaselor are un singur rînd de celule care apar ușor tumefiate. Perivascular, se observă infiltrate polimorfe, cu fibroblaști, mastocite, plasmocite și polinucleare. În leziunile vechi, se produce o „organizare fibroasă".

Tratamentul vizează îndepărtarea tumorii prin excizie chirurgicală sau distrugerea sa prin electrocoagulare, care trebuie făcută suficient de profund, pentru a se preveni recidivele, destul de frecvente.

3.15.5. TUMOAREA GLOMICĂ

Este o tumoare mixtă neuromioarterială, avînd ca punct de plecare *glomus*-ul.

Este rară în prima copilărie, incidența sa crescindă în a 2-a copilării. Tumorile glomice multiple reprezintă o varietate mai frecvent observată la adulți cu posibilitatea unor transmiteri ereditare. Factorul genetic este sugerat și de asocierea, nu întîmplătoare, cu alte malformații. Traumatismul pare să joace un rol în declanșarea tumorii.

Clinic, tumoarea glomică în varietatea sa comună se prezintă ca un nodul roșu-închis, solitar, cu diametrul de 1—2 cm, cu epidermul ușor îngroșat, fără tendință la ulcerare. Leziunea este dureroasă la presiune sau traumatism, mai rar spontan. Sediile de elecție sînt degetele, cel mai adesea în regiunea subunghealǎ, unde sînt foarte dureroase. Mai rar, tumoarea poate fi observată și în alte regiuni. În forma cu tumori multiple, acestea au sediul fie dermic superficial fie profund, cînd apar albăstrui.

Histologic, tumoarea se caracterizează prin prezența celulelor glomice cuboidale, grupate în jurul vaselor, care prezintă un singur rînd de celule endoteliale. Numeroase fibre nervoase nemielinice sînt răspîndite printre masele celulare.

Tratament. Excizia chirurgicală este cea mai indicată metodă pentru îndepărtarea tumorii, trebuind să fie suficient de larg făcută. Electrocoagularea poate fi practicată în tumorile de dimensiuni mai mici.

3.15.6. FIBROMATOZELE JUVENILE

Sub această denumire, sînt grupate o serie de entități clinice, caracterizate printr-o proliferare a fibroblaștilor, unele avînd un caracter congenital cu semnificație de hamartoame.

3.15.6.1. FIBROMATOZA CONGENITALĂ GENERALIZATĂ

A fost descrisă prima oară de Mauclaire și Legry (1915); este o afecțiune extrem de rară a nou-născutului, pînă în prezent nefiind publicate decît 32 de cazuri. Are un caracter sistemic și se caracterizează prin proliferări fibroblastice cu carcter benign la nivelul pielii, al oaselor și frecvent la nivelul unor viscere. Majoritatea cazurilor au avut un caracter izolat, în altele însă era vorba de cazuri familiale, cu o transmitere autosomal dominantă, dar cu penetrație slabă. Diferitele localizări cutanate izolate sau în asociație cu acelea viscerale au dus la crearea de forme aparte, în realitate fiind varietăți cutaneo-mucoase sau cutaneo-viscerale, ale uneia și aceleiași boli.

Simptomatologie. Leziunile cutanate sînt prezente aproape constant încă de la naștere, izolate sau de obicei multiple, putînd apărea în continuare timp de mai multe luni. Ele au sediul preferențial pe trunchi, pielea capului și rădăcinile membrelor ; fața, fețele palmare și plantare ale membrelor sînt în general cruțate. Aspectul nodulilor cutanați este relativ monomorf, distingîndu-se două varietăți : unii cutanați, fermi la palpare, cu diametre 1—3 cm, aderenți la planul profund al pielii, care apare normală sau cu fine telangiectazii, rar necrotică sau ulcerată ; alții sînt profunzi, subcutanați sau aderenți la planurile profunde respectiv mușchi, aponevroze, mobili sub piele.

Histologic, tabloul este constant : infiltrate fibroblastice dense cu elemente mature la nivelul dermului și hipodermului, între masele nodulare insinuîndu-se travee de țesut conjunctiv. Nu există capsule, de unde aspectul de prelungire spre hipoderm. În majoritatea cazurilor se produce o resorbție spontană, în medie în 2 ani.

Manifestările osoase sînt prezente în aproximativ 50% din cazuri și sînt decelabile numai radiologic, exceptînd rarele cazuri de fracturi spontane ; leziunile sînt, de obicei, multiple și se traduc prin imagini de tip „geodă“ bine circumscrise, uniloculare. Pot fi atinse toate oasele; leziunile sînt autoresorbabile, în medie în aproximativ $1\frac{1}{2}$ ani. Histologic sînt constituite dintr-un țesut conjunctiv fibros.

Manifestările viscerale au fost prezente în aproximativ 40% din cazurile publicate. Cel mai adesea au fost semnalate localizările digestive, apoi acelea ale arborelui respirator, celelalte viscere fiind mai rar atinse ; ele sînt descoperite de cele mai multe ori la examenul necropsic și, mai rar, prin examenele clinice și paraclinice în viață, cînd trebuie considerate ca avînd o valoare prognostică gravă.

Evoluția este benignă în cazurile, respectiv formele, cu localizări cutanate și cutaneo-osoase și gravă, adesea mortală, în acelea cu atingeri viscerale.

3.15.6.2. FIBROMATOZA CONGENITALĂ A EXTREMITĂȚILOR (FIBROMATOZA JUVENILĂ A DEGETELOR)

A fost individualizată de R. Meyer (1934) și studiată mai tîrziu de alții. Se caracterizează prin noduli, cel mai adesea izolați (rar multipli), existînd de la naștere sau în cursul primelor luni de viață. Aspectul clinic este acela de fibrom „în pastilă“ localizat pe fețele laterale sau dorsale ale degetelor de la mîini și picioare ; el crește progresiv o perioadă de timp, stabilizîndu-se apoi fără să manifeste în general tendința la autoresorbție. Excizia nodulilor fibromatoși este urmată uneori de recidive.

3.15.6.3. FIBROMATOZA JUVENILĂ PALMO-PLANTARĂ (FIBROMUL APONEVROTIC JUVENIL)

Descrisă de Keasbey, are leziuni fibromatoase prezente de la naștere, dar pot apărea mai ales în cursul copilăriei, pînă la adolescență. De obicei, afectează o singură extremitate și se caracterizează prin noduli, de obicei unici, de dimensiuni mici, duri, bine circumscriși, localizați la nivelul eminențelor tenare, hipotenare, sau subcutanat, la nivelul regiunilor calcaneene sau bolții plantare. Pot prezenta o creștere progresivă relativ rapidă, după care se opresc în evoluție. O calcifiere discretă este posibilă și identificabilă radiologic. Topografic, nodulii sînt situați subcutanat, la nivelul fasciei. *Histologic,* imaginea este a unui infiltrat dens fibrocitar, cu elemente rotunde sau ovale. Excizia este urmată, frecvent, de recidive.

Au mai fost descrise și alte entități privind fibromatozele juvenile mai puțin bine conturate clinic și cunoscute, între care :

— *fibroame diseminate multiple* (Touraine) asociate uneori cu diabet și obezitate, împrăștiate pe întregul corp ;

— *fibroame cutanate multiple asociate cu o osteopoikiloză* — probabil cu transmitere autosomală dominantă, descrise de Buscke și Ollender ;

— *hamartomul fibros al copilăriei,* descris de Enzenger este prezent de la naștere sau se dezvoltă în primii 2—3 ani de viață ; se localizează la nivelul axilei, cefei sau trunchiului ; tabloul histologic pune în evidență benzi de colagen, infiltrate insulare de celule fibroblastice imature și țesut adipos matur ;

— *fibromatoza infantilă agresivă,* studiată de Enzenger, debutează în cursul primului an de viață, infiltrînd mușchii, aponevrozele și țesutul subcutanat ; are o evoluție extensivă regională, asemănătoare fibrosarcomului sau dermatofibrosarcomului recidivant al lui Darier-Férrand fără metastaze, de unde și numele de fibromatoză pseudosarcomatoasă dat de unii autori acestei boli ; recidivele sînt frecvente după excizie ;

— *fibromul congenital izolat al mușchiului sternocleidomastoidian (fibromatosis colli)* este mai bine cunoscut din lucrările lui Stout și ale lui Mackenzie ; tumoarea există de la naștere, adesea la copii după o naștere dificilă sau, mai rar, după o intervenție cezariană ; este izolată, rar bilaterală, mai frecvent observată la băieți ; se localizează la nivelul treimii inferioare a mușchiului sternocleidomastoidian, provocînd în următoarele luni după naștere un ușor torticolis, care dispare relativ curînd, o dată cu regresia spontană a tumorii. Rareori, tumoarea crește în continuare, fără semne de regresie cu tendința de a invada țesuturile vecine.

Histologic, mușchiul este invadat de un infiltrat fibroblastic care după resorbție, face loc unui țesut cicatriceal cu atrofie musculară.

3.15.7. CHELOIDUL

Este o tumoare fibromatoasă a pielii, provocată de diferiți factori iritativi externi, pe fondul unei predispoziții constituționale personale. Se caracterizează prin faptul că depășește ca intensitate și suprafață, limitele fiziologice proporționale cu gradul agresiunii. Se întîlnește cu predilecție la copilul mai mare, cu maximum de incidență la vîrsta pubertății și la adultul tînăr, fiind extrem de rară la copilul mic și la bătrîni.

Se admite că între cheloid și cicatricele hipertrofice nu ar fi decît diferențe de ordin cantitativ. După unii însă, cheloidul ar recunoaște o predispoziție individuală particulară, în legătură cu o anumită perioadă de vîrstă și cu anumite regiuni ale corpului. În general, azi se admite tot mai puțin ipoteza cheloidului spontan în piele sănătoasă.

Etiopatogenie. Între factorii locali care pot provoca cheloide cităm : *a)* unele particularități structurale anatomice și poate biochimice ale unor regiuni tegumentare atinse cu predilecție de cheloide, și anume : toracele superior (anterior și posterior), umerii și rădăcinile membrelor, mai puțin fața, urechile, și ceafa ; celelalte regiuni sînt rar sediul cheloidelor ; *b)* foliculite și, mai ales ; *c)* leziunile papulo-pustuloase de acnee, care afectează cu predilecție tocmai toracele superior ; *d)* zgîrieturi uneori minime, vaccinări la nivelul brațului, perforarea lobulilor urechilor la fetițe (pentru introducerea cerceilor), arsuri, tatuaje, incizii ale unor intervenții chirurgicale. Între factorii generali, al căror rol este mai puțin bine demonstrat, se pot cita : factorul familial, relativ rar constatat ; factorul rasial, negrii fiind foarte predispuși la cheloide ; vîrsta care joacă un rol cert, cheloidul fiind foarte rar la copilul foarte mic și după vîrsta de 30 de ani ; femeile ar fi mai frecvent atinse ca bărbații ; factorul endocrin a fost și el incriminat, dar insuficient demonstrat, în particular tiroida.

Tabloul *histologic* relevă grămezi de fibre colagene, perivasculare, sărace în fibroblaști. Într-un stadiu mai tardiv, fibrele se îngroașă și se hialinizează. Fibrele elastice lipsesc.

Evoluția clinică a cheloidului este următoarea : la 2—3 săptămîni după intervenția factorului iritativ, respectiv după instalarea unei foliculite sau pustule acneice, după cicatrizarea plăgilor traumatice, operatorii sau a arsurilor, se constituie tumoarea cheloidiană roșie, congestivă, sensibilă care crește continuu sau cu intermitențe timp de mai multe luni, interval după care se oprește în evoluție. Ea depășește aria cicatriceală sau iritată de la care a pornit, emițînd prelungiri în diferite direcții și căpătînd configurații bizare, de unde, uneori, asemănarea și denumirea „în clește de rac“ dată acestora.

După 3 pînă la 6 luni sînt posibile regresiuni spontane, cel puțin parțiale, dar în multe cazuri cheloidele rămîn staționare și supărătoare prin simptomatologia subiectivă : dureri, înțepături, prurit. Transformarea malignă spre un epiteliom spino- sau bazocelular este excepțională.

Tratament. Acesta va fi în primul rînd profilactic ; nu se va interveni chirurgical asupra cheloidelor în formare și se vor evita în general intervențiile chirurgicale la cei predispuși, în particular pe regiunile ce constituie zone de predilecție pentru cheloide. Un bun tratament preventiv, mai ales după arsuri, îl reprezintă corticoterapia sistemică în cură de 2—3 săptămîni, începînd încă din faza premergătoare constituirii lor.

Pentru distrugera cheloidelor, se poate recurge la mai multe procedee : *a)* crioterapia simplă, cu zăpadă carbonică sau, preferabil, cu azot lichid în ședințe săptămînale sau la 2 săptămîni ; *b)* crioterapia, asociată cu infiltrații de hidrocortizon acetat sau corticoizi fluorați (Volon, Kenacort, Diprophos) azi procedeu de elecție ; *c)* excizia chirurgicală, cu radioterapie preoperatorie sau, preferabil, postoperatorie imediat după scoaterea firelor ; *d)* radioterapie simplă (pentru cele mici), prin metoda Chaoul sau după cîteva ședințe de crioterapie. Unii autori, recomandă corticoterapia sistemică, concomitent cu tratamentele locale, rezultate mai bune obținîndu-se în faza precoce a cheloidului.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

BEAN S. F., JORDON R. E. — Chronic nonhereditary blistering diseases in children, *Arch. Dermatol.*, 1974, 110, 991.

BODEY G. P., LUNA M. — Skin lesions associated with disseminated candidiasis, *JAMA*, 1974, 229 1 466.

CAPLAN R. M. — Urticaria pigmentosa and systemic mastocytosis, *JAMA*, 1965, 194, 1 077.

CLARK J. A., MULLER J. A. — Lichen sclerosus et atrophicus in children. A report of 24 cases, *Arch. Dermatol.* 1967, 95, 476.

CLARK W. H. și colab. Origin and familial malignant melanoma from heritable melanocytic lesions, *Arch. Dermatol.*, 1978, 114, 732.

COJOCARU I. — Elemente de dermatomicologie, Ed. Medicală, București, 1979.

COLȚOIU A., MATEESCU D., POPESCU S. — Dermato-venerologie, Ed. Didactică și Pedagogică București, 1983.

CONU A. — Corelațiile dintre afecțiunile cutanate și patologia generală, Edit. Medicală, București, 1982.

DEGOS R. — *Dermatologie*, Flammarion, Paris, 1980.

DEGREEF H. — The Werner syndrome, *Dermatologica (Basel)*, 1971, 142, 45.

DEMETREE J. W., LANG P., ST. CLAIR J. T. — Unilateral linear zoniform epidermal nevus with acantholytic dyskeratosis. *Arch. Dermatol.*, 1979, 115, 875.

DIMITRESCU A. — Cancerul pielii, Edit. Medicală, București, 1979.

DUPONT A., BOURLOND A. — Les naevi bleus *Ann. Dermatol. Syph.*, 1962, 89, 261.

EDGERTON M. T. — The treatment of hemangiomas ; special reference to the role of steroid therapy, *Ann. Dermatol. Syph.*, 1976, 183, 517.

ELDER D. E. și colab. — Dysplastic nevus syndrome : a phenotypic association of sporadic malignant melanoma, *Cancer*, 1980, 46, 1 787.

ESTERLY N. B. — Chronic bullons dermatosis of childhood, *Arch. Dermatol.*, 1977, 113, 42.

FERGUSON A. — Napkin dermatitis with psoriasiform „ide", *Br. J. Dermatol.*, 1966, 78, 289.

FITZPATRICK TH. B. — Dermatology in general medicine McGraw Hill Book Company, St. Louis—San Francisco—Paris—Toronto, 1979.

FLANAGER B. P., HELWIG E. B. — Cutaneous lymfangioma, *Arch. Dermatol.*, 1977, 113—24.

FRANCESCHETTI A — Les dysplasies ectodermiques et les syndromes héréditaires apparentées. *Dermatologica (Basel), 1953, 106, 129.*

FROST P., VAN SCOTT E. J. — Ichtyosiform dermatoses : classification based on anatomic and biometric observations, *Arch. Dermatol.*, 1966, 94, 113.

GADRAT J., BAZEX A. — Sur le syndrome d'Ehlers-Danlos, *Ann. Dermatol, Syph.*, 1951, 78, 430.

GABR M., MANDOUH B. — Progeria, Revue of the literature with report of a case, *Arch. Pediat.*, 1954, 71, 35.

GEDDE-DAHL T. — Classification of epidermolysis bullosa. In : J. K. Herzberg, Pädiatrische Dermatologie. FK Shattamer-Verlag, Stuttgart, 1977.

GIANOTTI F. — Papular acrodermatitis of childhood and other papulovesicular acro-located syndrome, *Br. J. Dermatol.*, 1979, 100, 49.

HOEFLING K. K., SCHROTER N. G. — Dermatoimunopathology of scabies, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1980, 3, 237.

JABLONSKA S. și colab. — Epidermodysplasia verruciformis as a model in oncogenesis, *Cancer Res.*, 1972, 32 583.

JONES H. E. și colab. — Atopic disease and serum immunoglobulin E, *Br. J. Dermatol.*, 1975, 92, 17.

JULJULIEN H. H., KURBAN A. K. — Acantholysis; a feature of acrodermatitis enteropathica, *Arch. Dermatol.*, 1971, 103—105.

KAHN G., RYWLIN A. M. — Acropustulosis of infancy, *Arch Dermatol.*, 1979, 115, 831.

KAIDBEY S. J., BARR J. N., OWEN L. G. — Inflammatory linear verrucose epidermal nevus, *Arch. Dermatol.*, 1978, 114, 436.

KESTEN B. M., SLATKIN M. — Disease related to light sensitivity, *Arch. Dermatol.*, 1953, 67, 284.

KING D. F., BARR R. J., NIROSE F. M. — Fibrous hamartoma of infancy, *J. Dermatol. Surg. Oncol.*, 1979, 5, 482.

KOMOROUS J. M. și colab. — Intrauterine herpes simplex infections, *Arch. Dermatol.*, 1977, 113, 918.

LEVER F. W., SCHAUNBURG-LEVER G. — Histopatology of the skin, Lippincott, Philadelphia, 1983.

LONGHIN S., DIMITRESCU A., WOLFSHAUT A. — Dermatologie infantilă, Edit. Medicală, București, 1979.

LYELL A. — Toxic epidermal necrolysis. A reappraisal. *Br. J. Dermatol.*, 1979, 100, 69.

MASCARO J. — Xeroderma pigmentosum in : R. Andrade — Cancer of the skin, vol 1, Saunders, Philadelphia, 1976, p. 573—595.

Mc. GUIRE J., NOELUND J. — Bullous disease of childhood *Arch. Dermatol.*, 1973, 108, 284.

MICHAELSSON G. — Zinc therapy in acrodermatitis enteropathica, *Acta Derm. Venereol. (Stockh.)*, 1974, 54, 377.

NICOLIS G. D., HELWIG E. D. — Exfoliative dermatitis, *Ann. Dermatol.*, 1973, 108, 788.

NIEMI K. M. — Pityriasis rubra pilaris, *Dermatologica (Basel)*, 1978, 152, 109.

NIELBOER C., KALSBEEK G. L. — Direct immunofluorescence studies in granuloma annulare, necrobiosis lipoidica and granulomatosis disciformis, Miescher, *Dermatologica (Basel)*, 1979, 158, 427.

NICKEL W. R., REED W. B. — Tuberous sclerosis. Review of cutaneous lesions, *Arch. Dermatol.*, 1962, 85, 209.

PERSON J. R., PERRY N. O. — Recent advances in the phacomatoses, *Int. J. Dermatol.*, 1978, 17, 1.

PEARSON R. W. — Advances in the diagnosis and treatment of blistering disease, a selective review, in : Year Book of Dermatology, Y. B. Medical Publishers. Inc., 1977.

POHLANDT F. — Zum Bild des Erythema Toxicum Neonatorum, *Hautartz*, 1977, 28, 469.

PORTER R. S. — Genetic disorders of hair growth. *J. Invest. Dermatol.*, 1973, 60, 493.

PRUNIERAS M. — Biomedical aspects of human wart virus infection, Mérieux Fondation, Lyon, 1976.

PUISSANT A. și colab. — Le psoriasis chez l'enfant avant l'âge de 10 ans. Etude de 100 observations, *Gaz. sanit.*, 1970, 41, 1.

RAIJKA G. — Atopic dermatitis. W. B. Saunders, London — Philadelphia — Toronto, 1975.

RASMUSSEN J. E. — Toxic epidermal necrolysis a review of 75 cases in children, *Arch. Dermatol.*, 1975, 111, 1 135.

ROOK A., WILKINSON D. S., EBLING F.J.G. — Textbook of Dermatology, Ed. a 3-a, Blackwell Scientific Publications, Oxford — London, 1979.

ROOK A., DAVIS R., STEVANOVIC D. — Poikiloderma congenitale. Rothmund-Thomson Syndrome, *Acta Derm. Venereol. (Stockh.)*, 1959, 39, 392.

ROTHMAN H. — Cold panniculites in children, *Arch. Dermatol.*, 1966, 94, 720.

RHODES A. R., SOLER A. J., DAY C. L. şi colab. — The malignant potential of small congenital nevocellular nevi, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1982, 6, 230.

RHODES A. R., MELSKI J. W. — Small congenital nevocellular nevi and the risk of cutaneous melanoma, *J. Pediatr.*, 1982, 100, 219.

RUFLI T. — Das primäres kongenitales Lymphödem (Syndrom von Nonne Milroy-Meige), *Dermatologica (Basel)*, 1975, 150, 210.

SCHÖNENBERG H., FROHN K. — Das Cockayne Syndrom, *Mschr. Kinderheilk.*, 1969, 117, 103.

SCHNYDER W. U. — Uber Glomustumoren, *Dermatologica (Basel)*, 1965, 131, 83.

SIGNIER F. şi colab. — Le syndrome de Grönblad-Strandberg-Touraine, *Sem. Hôp. (Paris)*, 1960, 36, 3 257.

SMITH R. C. şi colab. — Werner's syndrome, *Arch. Dermatol.*, 1955, 71, 197.

SOLOMON L. M. — The management of congenital melanocytic nevi. *Arch. Dermatol.*, 1980, 116, 1 017.

THOMSEN R. — Subcutaneous fat necrosis of the newborn and idiopathic hypercalcemia, *Arch. Dermatol.*, 1980, 116, 1 155.

ULLMAN S., GORLIN R. J. — Recurrent aphtous stomatitis, *Arch. Dermatol.*, 1978, 114, 955.

VAN DER MAREN L. şi colab. — Parapsoriasis en gouttes congénital. *Arch. Belg. Derm. Syph.*, 1961, 17, 338.

VULCAN P. — Semne şi simptome cutanate în patologia generală, Edit. Medicală, Bucuresti, 1972.

WILSON JONES E., HEYL T. — Naevus sebaceus, *Br. J. Dermatol.*, 1970, 82, 99.

* * * — Le melanome malign — Rapports présentés au XVII-e Congres de l'Association des Dermatologistes et Syphiligraphes de langue française, Bruxelles, 2—4 juin 1983.

* * * — Pediatric dermatology — A Modern Problem in Pediatrics. Pediatric Dermatology. Volume Editor: R. Ruiz-Maldonado, Mexico, S. Karger, Basel — München — London, 1975.

4. AFECŢIUNI OCULARE

POP D. POPA DOINA

Patologia oftalmologică a copilului este dominată de cîteva afecţiuni importante atît prin incidenţa lor, cît mai ales prin implicaţiile lor asupra funcţiei vizuale, ducînd adesea la cecitate. În opinia majorităţii autorilor, sub un aspect sau altul, aceste afecţiuni constituie urgenţe oftalmologice, trebuind să fie cunoscute nu numai de către oftalmolog, ci şi de către medicul pediatru, care poate contribui la stabilirea unui diagnostic precoce, îndrumînd părinţii să ducă copilul la specialist, în vederea instituirii unei terapeutici adecvate şi a unei profilaxii eficiente.

Astfel, sesizarea de către anturaj a unor „ochi frumoşi“ însoţiţi de uşoară lăcrimare şi fotofobie la un sugar trebuie să sugereze posibilitatea unui glaucom congenital, afecţiune care constituie, sub aspect terapeutic, o urgenţă chirurgicală.

Un ochi lăcrimos cu secreţie purulentă, urmare a unei obstrucţii a căilor lacrimale, necesită tratament medico-chirurgical cît mai precoce, pentru a face profilaxia cecităţii produsă de ulcerul cornean serpiginos perforat.

Sesizarea unei opacităţi corneene (expresie a unei keratite) sau a culorii albe neobişnuite în cîmpul pupilar (urmare a cataractei congenitale, neuroblastomului sau retinopatiei proliferante) impune o intervenţie cît mai promptă din partea specialistului.

Apariţia unei modificări în poziţia globilor oculari nesesizată la timp duce la ambliopie şi transformă copilul într-un handicapat vizual şi social.

Orientarea promptă, corectă, în acordarea primului ajutor în cazul unor traumatisme sau arsuri oculare, în stabilirea unui program în recuperarea vizuală şi a unei orientări profesionale utile şi mai ales în instituirea unor măsuri profilactice eficiente în colectivităţile de copii sînt probleme care trebuie cunoscute, aparţinînd în mare măsură şi medicului pediatru.

Avînd în vedere spaţiul limitat acordat acestei prezentări, vom încerca să schiţăm aceste probleme cît mai clar posibil ; selectarea celor mai importante sperăm că va permite medicilor pediatri să abordeze în mod util oftalmologia.

4.1. PROFILAXIA AFECȚIUNILOR OCULARE

Profilaxia afecțiunilor oculare cuprinde măsuri ce trebuie adoptate în scopul prevenirii unor îmbolnăviri — accidente — și măsuri care, aplicate în cazul declanșării bolilor, au rolul de a reduce gravitatea.

Pot fi influențate :

a) Malformațiile — produse de factori genetici și produse de factorii de mediu extern (factori teratogeni externi) : rubeola, alte viroze, luesul congenital, toxoplasmoza ;

b) Afecțiunile inflamatorii — determinate de focare de infecție (dentare, amigdaliene, adenoidiene, apendiculare) ; *à frigore ;* virotice, bacteriene ;

c) Glaucomul și ambliopiile ;

d) Traumatismele — legate de naștere sau produse în perioada preșcolară și școlară.

a) Afecțiunile congenitale ale ochiului sînt rareori strict localizate la acest organ. Frecvent sînt interesate și alte țesuturi sau organe, adesea sistematizate în sindroame. Ele apar fie urmare acțiunii directe a factorilor teratogeni asupra organismului în dezvoltarea embriofetală, fie prin intermediul organismului matern. Reprezintă rezultatul modificărilor ireversibile în structura ADN — purtătorul material al mesajului genetic. Aceste mutații, dacă interesează cromozomii celulelor germinale, determină malformații ereditare ; cînd mutațiile afectează celulele somatice, apar genocopii (fenotip modificat, dar neereditar). Embriopatiile și fetopatiile se pot manifesta atît la structura globului ocular, cît și a anexelor. Unele malformații se manifestă bilateral, iar afectarea funcției vizuale este de grade diferite, mergînd pînă la cecitate. De aceea, profilaxia acestor malformații impune orientarea cuplurilor în cauză către centrele de genetică, instituții organizate, unde sfaturile genetice și tratamentele instituite pot avea o influență favorabilă.

Infecțiile materne datorite unor virusuri, bacterii, paraziți, constituie factori teratogeni externi ce pot determina anomalii congenitale oculare. Dintre bolile virotice cu rol teratogen de menționat rubeola, care ocupă primul loc prin determinarea unor malformații ale ochiului (strabism, cataractă, microftalmie, glaucom, hidroftalmie, nistagmus), ale urechii interne și ale inimii, cu frecvența cea mai mare în primul trimestru de sarcină. Alte boli virotice care pot determina malformații sînt : rujeola, parotidita epidemică, hepatita epidemică, varicela, poliomielita, gripa. Prin măsurile epidemiologice aplicate în colectivități de către organele sanitare, se vor preveni îmbolnăvirile, iar acolo unde s-au produs, se vor izola și trata cu atenție cazurile respective, pentru a evita apariția epidemiilor.

Efectul teratogen al luesului a fost confirmat, modificările oculare produse constituind o fetopatie. Profilaxia luesului congenital intră în obligațiile organelor sanitare — stipulate prin lege — și se realizează prin examenul premarital, controale periodice impuse de anumite situații (sarcină, angajare, conducere auto, spitalizare etc.). Dintre parazitoze, toxoplasmoza produce frecvent malformații congenitale. Deoarece transmiterea ei la om se face în mod ocazional de la animalele domestice, mai rar de la rozătoare și alimente infectate, educația sanitară adresată viitoarelor mame (respectarea regulilor de igienă alimentară și individuală, deratizare etc.) poate avea ca rezultat scăderea incidenței acestei afecțiuni.

b) În afecțiunile inflamatorii ale ochiului, dobîndite, deși mai rare la copii decît la adulți, pot fi incriminați ca factori etiologici focarele de infecție (dentară, amigdaliană, adenoidiană, apendiculară), virusurile, bacteriile, parazitozele, frigul. Depistarea și asanarea focarelor de infecție, respectarea regulilor de igienă individuală și colectivă, sînt măsuri importante, care cresc rezistența organismului și previn îmbolnăvirile.

c) Depistarea precoce a *glaucomului congenital*, intervenția chirurgicală corectă și dispensarizarea pot ameliora și conserva pentru o perioadă de timp mai îndelungată funcțiile vizuale, întîrziind instalarea cecității. *Ambliopiile* — funcționale și organice — trebuie de asemenea depistate și dispensarizate, ceea ce va permite o facilitare în orientarea profesională corectă, se va realiza inserția socială a individului. În acest mod se va evita și accidentarea subiecților respectivi.

d) Leziunile oculare legate de naștere pot să fie urmarea *traumatismului obstetrical* direct (compresiunea capului în timpul nașterii) uneori cu consecințe grave (hemoragii maculare care pot determina ambliopie), cît și aplicării forcepsului care poate determina leziuni ireversibile (paralizii oculomotorii). De asemenea, în timpul nașterilor prelungite și laborioase apar leziuni grave cerebrale și oculare — nistagmus, paralizii musculare. Deci, în cazul distociilor de bazin și alte situații limită trebuie adoptată cu mult discernămînt conduita terapeutică, pentru a evita suferințele fătului, unele cu consecințe foarte grave și ireversibile. Acești copii vor fi urmăriți prin acțiunea de dispensarizare de medicul pediatru și oftalmopediatru.

Datele din literatura de specialitate arată că *traumatismele* suferite de copii la vîrsta preșcolară sînt mai grave, se soldează frecvent cu orbirea sau ftizia globului (organismul este în creștere și dezvoltare). Prevenirea accidentelor la copii presupune un proces educațional complex, realizat prin părinți, educatori și cadre medico-sanitare. Supravegherea atentă a copiilor, a jocurilor în care se antrenează, a jucăriilor folosite, conștientizarea riscului accidentării ochiului și posibilitatea prevenirii în timpul diferitelor activități, sînt cîteva aspecte care trebuie să-i preocupe pe toți cei care, prin eforturi conjugate, contribuie la creșterea copiilor. În cazul în care accidentul s-a produs, îndrumarea imediată (după acordarea primului ajutor) a copilului către un serviciu de specialitate este obligatorie, pentru a reduce la minimum posibil efectele traumatismului.

4.2. EXAMENUL OFTALMOLOGIC AL SUGARULUI ȘI COPILULUI

Examenul ocular efectuat de un medic pediatru trebuie să cuprindă constatări privind : aspectul general al ochilor, egalitatea (asemănarea) în aspectul ambilor ochi (inclusiv al pupilelor), paralelismul axelor globilor oculari, strălucirea și claritatea reflexului roșu; totodată trebuie încercată vizualizarea unor detalii ale fundului de ochi.

Urmărirea copilului, din punct de vedere oftalmologic, se axează pe trei perioade mari: imediat după naștere, în jurul vîrstei de 3 ani și înaintea perioadei școlare.

Imediat după naștere, prin inspecție, se pot sesiza consecințele oculare ale unui traumatism obstetrical (echimoze, hemoragii conjunctivale, edem palpebral), simptome care pot dispărea fără consecințe. În cazul în care la naștere s-a aplicat forcepsul se pot constata paralizii ale unuia sau mai multor mușchi extrinseci, cu limitarea mișcărilor globului, și chiar leziuni ale conținutului orbitei cu dislocarea globului ocular și smulgerea nervului optic. Dacă s-au produs hemoragii cerebrale, ca urmare a traumatismului obstetrical, se pot constata nistragmus, anizocorie, paralizii musculare. Tot prin inspecție se pot constata malformații congenitale ale pleoapelor (colobom palpebral, blefarofimoză), ale aparatului lacrimal (lipsa punctelor lacrimale, fistule lacrimale congenitale), ale globului ocular (anoftalmie, microftalmie, buftalmie), cît și modificări în culoarea pupilei (cataractă congenitală). În cazul în care copilul prezintă asociate mai multe malformații, provine dintr-o familie cu afecțiuni oculare sau care prezintă factori de risc, ca și în cazul in care este subdezvoltat și a fost ținut în incubator (fiind supus unei oxigenări intensive), el va trebui examinat cît mai curînd de către oftalmolog. Examenul fundului de ochi după naștere poate evidenția hemoragii vitreene și retiniene (urmare a unui traumatism obstetrical), care pot avea consecințe grave asupra vederii ducînd la ambliopie. La copilul nou-născut la care s-a aplicat profilaxia Credé (cu nitrat de argint 1%) poate apărea o conjunctivită chimică care durează aproximativ 5 zile, în care există o secreție de aspect mucos. Prezența unei secreții de aspect purulent necesită solicitarea unui examen oftalmologic.

La copilul de cîteva luni prezența unei epifore, a unui ochi roșu sau a unei secreții conjunctivale exagerate, de aspect mucopurulent va sugera pediatrului o conjunctivită bacteriană, virală sau după un corp străin conjunctival ignorat sau o obstrucție de căi lacrimale. O fotofobie accentuată însoțită de dureri oculare și lăcrimare se întîlnește în leziuni corneene traumatice sau inflamatorii care pot apărea la orice vîrstă.

În jurul vîrstei de 3 ani este necesar controlul acuității vizuale, chiar dacă la inspecție nu se evidențiază motive pentru a suspecta o afecțiune oculară; la această vîrstă se poate obține colaborarea copilului folosind teste optotip cu desene (sau semne) care pot fi recunoscute ușor de copil. În cazul în care există o inegalitate în vederea celor doi ochi, va trebui solicitat specialistul oftalmolog (care va face o testare obiectivă a refracției după cicloplegie cu atropină 1% timp de 4—5 zile); același lucru este necesar și în cazul constatării unei deviații constante sau intermitente în paralelismul globilor oculari. În cazul evidențierii unui viciu de refracție corecția cu lentile adecvate se impune.

La preșcolari, chiar în lipsa unor acuze oculare, controlul acuității vizuale trebuie efectuat obligatoriu. Aceasta este perioada în care trebuie depistată orice manifestare de miopie. Testarea acuității vizuale trebuie efectuată din 2 în 2 ani pentru a ne orienta și depista cauzele generatoare de oboseală oculară.

Tehnica examenului oftalmologic. Cei mai mulți nou-născuți, după vîrsta de 2 săptămîni, privesc și urmăresc mișcările persoanelor din jurul lor. Uneori însă este dificil de a evalua mișcările globilor. În acest caz, copilul trebuie ridicat și mișcat în diferite direcții ; reflexul oculo-vestibular este pronunțat la copil : dacă copilul este rotit într-o direcție ochii se mișcă în sens invers și apare nistagmusul, iar cînd rotirea este oprită apare postnistagmul. Rotirea copilului dintr-o parte în alta, înainte și înapoi, de sus în jos, permite să vedem dacă ochii se mișcă în toate direcțiile principale. Nou-născutul poate avea unele mișcări oculare disparate, în care un ochi pare a se mișca într-o altă direcție pentru cîteva momente ; la vîrsta de 1 lună cele mai multe din aceste mișcări disparate dispar. Paralelismul ochilor trebuie să fie astfel încît copilul să nu apară că ar avea ezotropie sau exotropie. Prin tehnica acoperirii alternative a ochilor se poate observa posibilitatea de fixare. Cînd dimensiunile globilor oculari apar mai mari există suspiciunea de glaucom congenital. Aspectul secreției conjunctivale și culoarea conjunctivei nu trebuie să sugereze o inflamație. Corneea trebuie să fie transparentă, clară, pupilele să fie egale și reactive, reacțiile fiind lente în primele săptămîni de viață. Dacă ochii au culori diferite se poate bănui existența unei probleme oculare. Pupilele sînt controlate cu ajutorul oftalmoscopului de la distanța de 1 m pentru a aprecia culoarea roșie și luminozitatea cîmpului pupilar. O inegalitate a reflexului roșu trebuie să ridice suspiciunea existenței unor opacități intraoculare.

În primele luni de viață copilul nu se opune examinării oftalmoscopice. Clipirile sînt relativ lenese. Apropiindu-se lent un oftalmoscop de copil se vor putea observa unele detalii ale fundului de ochi, inclusiv papila nervului optic. Medicul pediatru poate observa prezența unor hemoragii și să urmărească resorbția lor. Dacă hemoragiile sînt mai extinse (cuprinzînd și regiunea maculară) sau dacă sînt asociate cu un edem papilar va trebui să solicite examenul specialistului oftalmolog.

După vîrsta de 3 luni examenul ocular devine tot mai dificil. Este bine să lăsăm sugarul flămînd înaintea examinării pentru a examina copilul în timpul somnului. Un biberon cu lapte, dat la momentul potrivit, poate facilita examinarea. În cazul în care copilul încearcă să evite a fi consultat, anumite poziții (pe umărul mamei, sau cu capul copilului mai jos decît restul corpului) obligă copilul să deschidă ochii, ușurînd examinarea. În cazul în care cu toate acestea nu se pot vedea detalii ale fundului de ochi se recomandă dilatarea pupilei prin instilarea unei picături de atropină 1%, în timp ce se comprimă punctul lacrimal cu un tampon de vată (o cantitate mai mare poate fi însoțită de simptome de toxicitate cum ar fi congestia, greață, vomă și uneori convulsii). Dacă copilul este agitat, se impune examinarea sub anestezie generală. La prematuri, pentru dilatarea pupilei este preferabilă folosirea de homatropină 1%, iar dacă aceasta se realizează cu dificultate se poate adăuga o picătură de Neosynephrine 10% cu măsurile de precauțiune amintite (privind comprimarea punctului lacrimal). Copilul este imobilizat într-un cearceaf sau scutec. Pleoapele se deschid cu depărtătoare (ţinute de un ajutor) sau cu degetele. La prematuri fanta este mică, pleoapele uşor edemaţiate greu de depărtat sau de răsfrînt. Privind polul anterior se constată irisul cu tentă albastră, camera anterioară mai plată. Este foarte important să nu se exercite presiune pe glob în special la premātur şi copilul mic. Tensiunea minimă la nou-născut şi sugar este foarte mică şi cea mai mică presiune pe glob împiedică circulaţia retiniană (diminuînd calibrul arterelor, papila devine palidă), situaţie ce poate antrena o interpretare eronată a aspectului fundului de ochi.

4.3. ANOMALIILE DE DEZVOLTARE ALE GLOBULUI ŞI ANEXELOR OCULARE

4.3.1. NOŢIUNI DE EMBRIOLOGIE

Dezvoltarea analizorului vizual începe în săptămîna a 3-a a perioadei embrionare fiind în strînsă legătură cu dezvoltarea sistemului nervos central. La dezvoltarea globului ocular şi anexelor sale participă 2 foiţe embrionare: ectodermul şi mezodermul. Primele rudimente oculare apar sub forma unor scobituri situate lateral, de o parte şi de alta a şanţului neural. Ele se adîncesc transformîndu-se în *veziculele oculare primitive,* legate de diencefal printr-un pedicul care va deveni nervul optic. Ectodermul din dreptul veziculei se îngroaşă dînd *placodul cristalinian,* care se va transforma apoi în vezicula cristaliniană. Vezicula optică primitivă se deprimă sub forma unei cupe dînd naştere *veziculei oculare secundare,* care va prezenta în partea inferioară o deschidere, fanta embrionară, ce se va închide după luna a 2-a de gestaţie şi prin care pătrund în ochi mezodermul şi artera hialoidiană, din care se vor dezvolta tunica vasculară a cristalinului şi membrana pupilară. Vezicula oculară secundară este formată din două foiţe: una externă (care va forma stratul pigmentar al retinei) şi alta internă (din care vor lua naştere celelalte elemente senzoriale şi nevroglia retinei). Ectodermul în faţa cristalinului va deveni, împreună cu lama mezodermică din jurul cristalinului, viitoarea cornee. Vitrosul primitiv se dezvoltă din mezodermul din care provine şi sistemul vascular hialoidian. Din săptămîna a 6-a pînă în luna a 3-a de viaţă intrauterină un vitros secundar avascular se formează la periferia acestuia împingîndu-l spre centru. Vitrosul primitiv, ca şi artera hialoidiană, se atrofiază rămînînd doar un *tractus* fibros, care leagă papila la faţa posterioară a cristalinului, numit canalul Cloquet.

Pleoapele apar în luna a 2-a de gestaţie sub forma unui pliu ectoblastic deasupra şi dedesubtul veziculei optice. Pleoapele primitive se alungesc şi se sudează dinăuntru în afară, separarea lor (cu formarea deschiderii palpebrale) fiind completă în luna a 7-a de gestaţie. Glandele lacrimale se formează din mugurii epiteliali care pornesc în partea profundă a conjunctivei în regiunea superioară a fundului de sac în cursul lunii a 3-a de gestaţie. Glandele accesorii din structura conjunctivei apar mai tîrziu. Căile lacrimale provin din fisura nazo-optică, prin invaginarea unei corzi epiteliale între procesul nazal lateral superior și procesul maxilar inferior. Coarda epitelială se îngroașă și se bifurcă pentru a forma ductul lacrimo-nazal. Canaliculele se dezvoltă ca niște muguri din capătul său superior. Canalizarea căilor de trecere începe la capătul superior în luna a 3-a, atinge punctele lacrimale în luna a 5-a și progresează în jos în luna a 8-a de viață intrauterină. O membrană subțire care separă ductul nazo-lacrimal de mucoasa nazală poate persista pînă în momentul nașterii.

La nou-născut ochiul, raportat la dimensiunile corpului, este foarte dezvoltat avînd o lungime de 17 mm și o hipermetropie de 2—4 dioptrii; pigmentația irisului este redusă, ochiul avînd o culoare albastră (culoarea definitivă apare după vîrsta de 1 an).

Abaterile de la normalul structurii globului ocular — anomaliile congenitale — sînt rezultatul acțiunii factorilor teratogeni, genetici sau de mediu extern, asupra produsului de concepție la diferite niveluri de orgnizare, în diferite perioade ale dezvoltării globului ocular.

Influența teratogenă se produce fie prin intermediul organismului matern, fie direct asupra organismului în formare. Factorii teratogeni acționează rareori izolat; în majoritatea cazurilor anomaliile congenitale reprezintă rezultatul interacțiunii acestora — ereditate și mediu. Acest fapt explică de ce nu se poate stabili o etiologie precisă pentru un anumit tip de malformație.

Unele infecții materne (virotice, bacteriene sau parazitare) pot determina apariția anomaliilor congenitale oculare, pe lingă malformații ale altor organe. *Virusurile* dermatotrope pot provoca anomalii oculare dacă acționează mai ales în perioada formării cristalinului, a retinei și a nervului optic. De exemplu rubeola, al cărei rol teratogen a fost evidențiat în 1941, determină malformații diferite în funcție de perioada embrionară în care survine infecția. În săptămînile a 2-a și a 5-a de gestație provoacă cataractă (nucleară sau totală, în general bilaterală, inegală), asociată uneori cu microftalmie, hidroftalmie, nistagmus, atrofie iriană, strabism, glaucom congenital. Frecvent este asociată retinopatia rubeolică (pseudoretinită pigmentară), dar fără afectarea acuității vizuale. Anomaliile respective sînt ireversibile și grav invalidante. *Luesul congenital* poate determina apariția corio-retinitei periferice („sare și piper") sau placarde mari însoțite de atrofie optică. Alteori se formează cataracta congenitală (uveită în viața intrauterină), keratită parenchimatoasă (a cărei evoluție continuă în cursul vieții extrauterine), tulburări funcționale ale mușchilor oculogiri, tulburări de mobilitate pupilară. *Toxoplasmoza oculară* este determinată de pătrunderea parazitului în organismul fetal pe cale transplacentară. Constant se întîlnește corioretinită centrală cu placarde maculare, unice sau multiple, frecvent bilaterale, focare ce păstrează parazitul închistat, fapt ce explică posibilitatea de recidivă. Există și forma de corioretinită periferică diseminată, care poate provoca dezlipire de retină sau aspectul clinic de pseudogliom. Pot fi asociate: cataractă complicată (urmarea unei uveite anterioare), microftalmie mono- sau bilaterală, strabism, nistagmus.

4.3.2. ANOMALIILE DEZVOLTĂRII GLOBULUI OCULAR

4.3.2.1. ANOMALIILE DEZVOLTĂRII EMBRIOGENETICE

Anoftalmia (absența congenitală a globului ocular) poate fi primitivă (ca urmare a nedezvoltării veziculei optice printr-o afectare produsă în primele săptămîni de gestație) sau secundară (prin oprirea în dezvoltare după săptămîna a 4-a a veziculei și pediculului optic) ; trebuie deosebită de microftalmie, care reprezintă un rudiment de glob.

Ciclopia constă în fuziunea celor 2 ochi pe linia mediană cu orbită unică ; este legată de oprirea precoce în dezvoltare a plăcii neurale ca o consecință a unei aberații cromozomice (trizomia 13) ; de obicei este incompatibilă cu viața.

4.3.2.2. ANOMALIILE DEZVOLTĂRII ORGANOGENETICE

Începînd din săptămîna a 4-a de gestație, datorită unor defecte de închidere a fantei embrionare, pot apărea diverse malformații.

Colobomul apare cînd viteza de creștere a foițelor cupulei optice este mai mare decît cea de diferențiere și se produce o eversiune a foiței interne care se interpune între marginile foiței externe, ce devine epiteliu pigmentar ; această bandă constituie un colobom la nivelul căruia coroida nu se evidențiază.

Chisturile colobomatoase (chisturile seroase congenitale ale orbitei) apar cînd viteza de diferențiere este mai mare decît viteza de creștere și foițele interne (prea diferențiate) nu mai pot fuziona și nu se mai produce închiderea fantei fetale ; prin această deschidere s-a angajat la exterior foița internă care, crescînd, constituie o cavitate chistică (poate să se însoțească și de microftalmie).

4.3.2.3. ANOMALIILE SEGMENTULUI POSTERIOR

A) Anomaliile vitrosului și retinei. Persistența și hiperplazia vitrosului primitiv se datoresc prezenței și proliferării vitrosului primitiv mezenchimatos, a cărui resorbție a fost incompletă. Se constată pe un ochi microftalm unilateral, la un copil născut la termen, ca o plajă albă fixată pe fața posterioară a cristalinului, străbătută de la centru spre periferie de ramuri vasculare și însoțită adesea de displazie retiniană.

Displazia retiniană este o malformație a foiței interne care ocupă — prin dezvoltare anarhică sub formă de pliuri, numite pseudorozete (asemănătoare rozetelor din retinocitom) — cavitatea oculară ; poate să apară ca atare, asociată unor manifestări sistemice sau unor aberații cromozomiale (trizomia 13—15).

Pliul retinian congenital (uni- sau bilateral) se întinde de la papilă la fața posterioară a cristalinului, rezultînd din aderența foiței interne a cupulei optice la artera hialoidiană persistentă.

Dezlipirea congenitală a retinei rezultă din lipsa de aderență a celor 2 foițe ale cupulei optice, cu o dezlipire de retină în umbrelă, cu cute dar fără proliferări dezordonate. *Degenerescența vitroretiniană ereditară* se asociază cu retinoschizis juvenil cu anomalii de vitros.

Hiperpigmentația, hipopigmentația sau chiar *absența epiteliului pigmentar retinian* reprezintă anomalii ale foiței externe a cupulei optice întîlnite relativ rar. *Aplazia congenitală a maculei* se întîlnește la albinotici : fundul de ochi este palid, în locul foveei există o pigmentație ; aplazia maculei poate fi însoțită de nistagmus și de scăderea accentuată a acuității vizuale. Se transmite recesiv autosomal.

B) Anomaliile papilei și nervului optic. *Aplazia și hipoplazia papilei* se întîlnesc excepțional. *Colobomul papilei și nervului optic* reprezintă o lipsă de substanță la nivelul papilei sau a nervului optic într-un anumit sector (central, marginal) ; coroida și retina sînt înlocuite cu țesut mezodermic și glial. Se descriu : *colobom parțial* (situat de obicei inferior), *colobom papilo-coroidian inferior, colobom de intrare al nervului optic* (interesează toată suprafața papilei). Aspectul este al unei excavații papilare largi, papila păstrîndu-și forma ; vasele apar la marginea colobomului. Se asociază de obicei și cu alte anomalii congenitale : coloboame ale irisului, persistența arterei hialoide etc. Vederea poate fi normală, redusă sau complet dispărută, în funcție de cantitatea de fibre optice afectate.

Verucozitățile papilei (Drusen) sînt anomalii congenitale manifestate prin prezența unor nodozități alb-gălbui, strălucitoare, ușor proeminente, situate în papilă. Prezența lor este însoțită aproape în fiecare caz de diferite grade de degenerescență a fibrelor nervoase, manifestate clinic prin defecte de cîmp vizual. Verucozitățile pot fi în grosimea papilei sau să proemine în vitros.

Anomaliile mielinizării nervului optic. Din a 7-a lună de viață intrauterină începe mielinizarea care pornește de la creier spre lama cribriformă. Această mielinizare continuă și cîtva timp după naștere, pînă la vîrsta de 2 ani. În cursul procesului de mielinizare pot apărea două tipuri de anomalii :

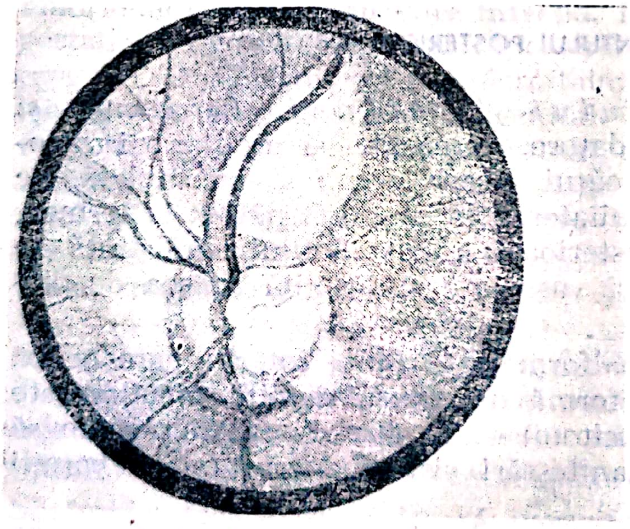


Fig. 4.1. — Fibre de mielină.

a) Mielinizarea deficientă realizează *sindromul lui Beauvieux.* Sînt copii care la naștere par a fi orbi, nu au reflex fotomotor sau acesta este diminuat. ERG este normală. Evoluția : fie se face mielinizarea și fenomenele evoluează spre normal, fie persistă defectul de mielinizare, de maturizare a fibrelor optice, dînd ambliopie.

b) Excesul de mielinizare determină apariția *fibrelor de mielină* (fig. 4.1). Nu au fost observate niciodată la naștere ele apărînd mai tîrziu, în jurul vîrstei de 2 ani. La examenul fundului de ochi se observă zone albicioase, strălucitoare, în formă de frunză sau flacără, cu baza la papilă şi vîrful spre periferie. Localizarea este împrejurul papilei sau de-a lungul vaselor temporale, pe care le acoperă parţial. Există şi cazuri în care fibrele de mielină sînt localizate la periferia retinei sub formă de striaţii albe. Fibrele de mielină rămîn nemodificate toată viaţa, nu alterează cîmpul vizual sau acuitatea vizuală, decît dacă coincid cu alte anomalii oculare (miopie, cataractă congenitală, persistenţa vaselor hialoidiene).

4.3.2.4. ANOMALIILE SEGMENTULUI ANTERIOR

a) Anomaliile sclerei mai frecvent întîlnite sînt: *ectazia sclerală posterioară* (Von Amon) întîlnită în miopie şi *scleroticele albastre* care constau într-o subţiere a sclerei care permite observarea pigmentului uveal (se datoreşte întîrzierii condensării mezodermului în cursul lunii a 3-a de gestaţie şi se asociază cu *osteogenesis imperfecta).*

b) Anomaliile cristalinului pot interesa mărimea, forma, poziţia şi transparenţa acestuia. *Afakia* (lipsa cristalinului) se întîlneşte excepţional. *Microfakia* (de obicei microsferofakia) este bilaterală. Poate face parte din cadrul unui sindrom (sindromul Marfan, sindromul Weill-Marchesani), din tabloul nefritei hematurice ereditare cu surditate (sindromul Alport) etc. *Lenticonul* şi *lentiglobul* reprezintă ectazii conice şi emisferice localizate la unul din polii cristalinului. *Ectopia cristaliniană* (fig. 4.2) constă din deplasarea cristalinului în aria pupilară; poate fi asociat cu microsferofakie, cu ectopie pupilară sau poate face parte din sindroame malformative. *Cataractele congenitale* [1] (fig. 4.3) sînt opacităţi cristaliniene prezente la naştere, determinate fie de anomalii genetice (cataractele congenitale ereditare) fie datorită unor fetopatii (infecţia cu virus rubeolic).

c) Anomaliile corneene interesează forma, mărimea şi transparenţa corneei. *Microcorneea* se caracterizează printr-un diametru orizontal al corneei sub 9 mm; este bilaterală şi se transmite autosomal dominant; se poate asocia cu microftalmie, anomalii ale unghiului iridocorneean, hipertonie oculară, colobom uveal sau cataractă. *Megalocorneea* este

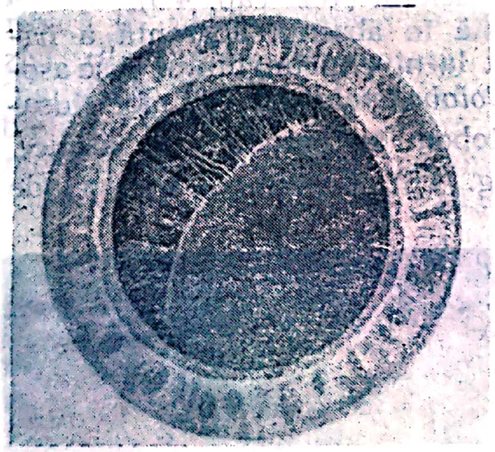


Fig. 4.2. — Ectopie cristaliniană.

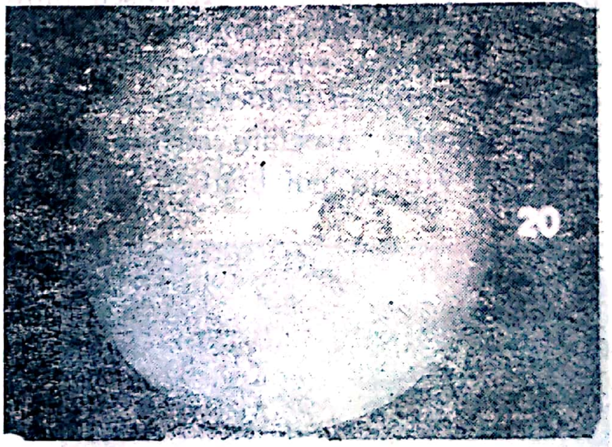


Fig. 4.3. — Cataractă congenitală cu fistulă de căi lacrimale.

---

[1] vezi şi cap. 4.11.1.

prezentă cînd diametrul orizontal al corneei este mai mare de 14 mm; se transmite ereditar, cel mai adesea recesiv legat de sex (nu trebuie confundată cu buftalmia). *Dermoidul* este un fragment de țesut epidermic acompaniat de țesut adipos situat la limb sau pe cornee; poate să se însoțească de colobom palpebral și de alte malformații cuprinse în sindromul primului arc brahial (fig. 4.4.). *Sclerocorneea* este o opacifiere congenitală a corneei avînd aspectul macroscopic și microscopic al unui țesut scleral. Poate interesa în intregime sau parțial periferia corneei. *Corneea plană* constă în aplatizarea curburii corneei, care determină o hipermetropie mare. *Distrofiile corneene congenitale* se caracterizează prin apariția de la naștere a unor opalescențe difuze (pe o cornee de dimensiuni normale) ce pot reduce vederea printr-o ambliopie ireversibilă; interesarea corneeană poate să fie izolată sau asociată altor anomalii congenitale.

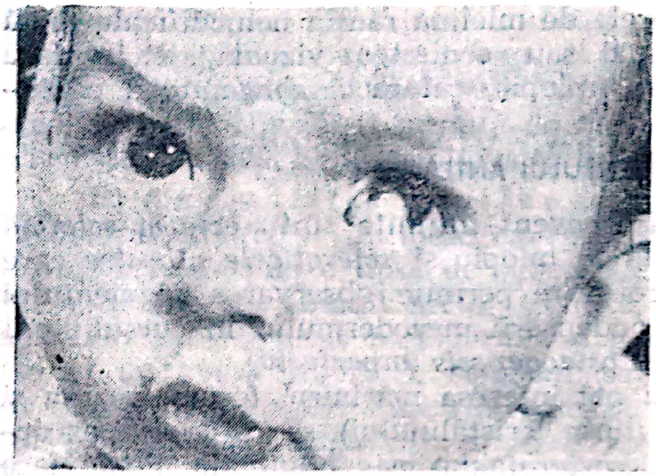


Fig. 4.4. — Chist dermoid.

d) Anomaliile de clivaj ale unghiului camerei anterioare sînt determinate de persistența tractusului mezodermic în unghiul de filtrație ca urmare a unui clivaj incomplet. *Glaucomul congenital* (fig. 4.5) este malformația majoră de la nivelul unghiului. Absența clivajului face ca irisul să nu se mai insere pe corpul ciliar, ci mult mai departe (înainte pe trabecul); poate să lipsească pintenele scleral (vezi cap. 4.5).

e) Anomaliile irisului. Aniridia constă în absența aparentă a irisului care apare sub forma unui rudiment la nivelul unghiului și se asociază frecvent cu glaucomul congenital. *Coloboamele* pot fi tipice (localizate inferior, asociate adesea cu un colobom al coroidei) și atipice (asociate cu un colobom cristalinian) (fig. 4.6). *Corectopia* corespunde

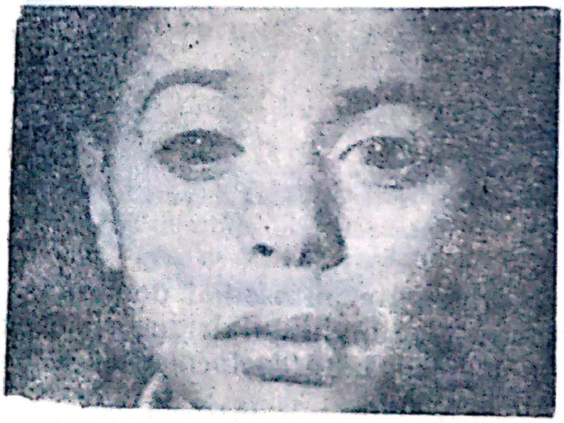


Fig. 4.5. — Glaucom congenital.

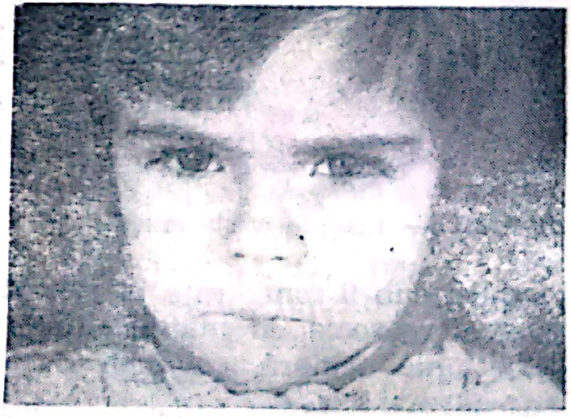


Fig. 4.6. — Colobom irian bilateral.

prezentă cînd diametrul orizontal al corneei este mai mare de 14 mm; se transmite ereditar, cel mai adesea recesiv legat de sex (nu trebuie confundată cu buftalmia). *Dermoidul* este un fragment de țesut epidermic acompaniat de țesut adipos situat la limb sau pe cornee; poate să se însoțească de colobom palpebral și de alte malformații cuprinse în sindromul primului arc brahial (fig. 4.4.). *Sclerocorneea* este o opacifiere congenitală a corneei avînd aspectul macroscopic și microscopic al unui țesut scleral. Poate interesa în întregime sau parțial periferia corneei. *Corneea plană* constă în aplatizarea curburii corneei, care determină o hipermetropie mare. *Distrofiile corneene congenitale* se caracterizează prin apariția de la naștere a unor opalescențe difuze (pe o cornee de dimensiuni normale) ce pot reduce vederea printr-o ambliopie ireversibilă; interesarea corneeană poate să fie izolată sau asociată altor anomalii congenitale.

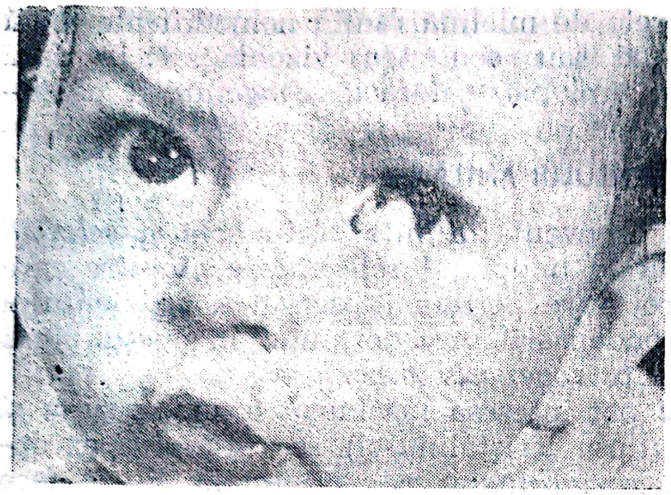


Fig. 4.4. — Chist dermoid.

d) Anomaliile de clivaj ale unghiului camerei anterioare sînt determinate de persistența tractusului mezodermic în unghiul de filtrație ca urmare a unui clivaj incomplet. *Glaucomul congenital* (fig. 4.5) este malformația majoră de la nivelul unghiului. Absența clivajului face ca irisul să nu se mai insere pe corpul ciliar, ci mult mai departe (înainte pe trabecul); poate să lipsească pintenele scleral (vezi cap. 4.5).

e) Anomaliile irisului. Aniridia constă în absența aparentă a irisului care apare sub forma unui rudiment la nivelul unghiului și se asociază frecvent cu glaucomul congenital. *Coloboamele* pot fi tipice (localizate inferior, asociate adesea cu un colobom al coroidei) și atipice (asociate cu un colobom cristalinian) (fig. 4.6). *Corectopia* corespunde

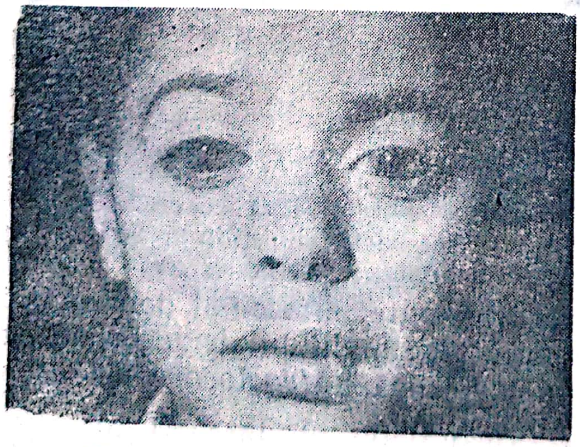


Fig. 4.5. — Glaucom congenital.

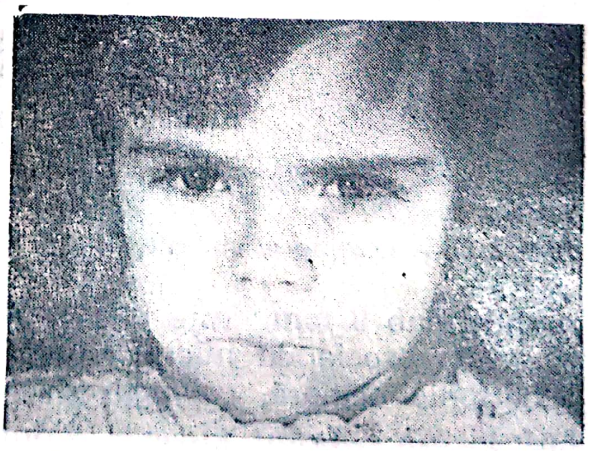


Fig. 4.6. — Colobom irian bilateral.

unei deplasări a pupilei. *Policoria* reprezintă mai multe orificii în iris. *Membrana pupilară* persistentă este consecința resorbției incomplete a tunicii vasculare a cristalinului ; se prezintă sub forma unor filamente aderente de cristaloida anterioară și suprafața irisului și se poate însoți de cataractă congenitală. *Heterocromia iriană :* irisul unui ochi este de altă culoare decît congenerul său (trebuie deosebită de heterocromia cîștigată, care constituie un semn patologic).

4.3.3. ANOMALIILE DEZVOLTĂRII ANEXELOR GLOBULUI OCULAR

a) Anomaliile pleoapelor. Criptoftalmia constă în lipsa pleoapelor, pielea de pe frunte trecînd direct pe pielea obrajilor. *Colobomul palpebral* constă dintr-o lipsă triunghiulară de substanță interesînd toate straturile pleoapelor cu baza la nivelul marginii libere. Este situat în mijlocul pleoapei superioare uni- sau bilateral, lăsînd liberă neprotejată suprafața corneo-conjunctivală care se usucă. Poate să fie asociat cu alte anomalii congenitale ale globului, în special cu dermoidul epibulbar. Tratamentul este chirurgical constînd în avivarea și suturarea marginilor colobomului sau prin efectuarea de autoplastii. Colobomul bilateral al pleoapelor face parte din sindromul dizostozei mandibulo-faciale Franceschetti. *Epicantusul* este un pliu cutaneu muscular vertical, ce acoperă și maschează unghiul palpebral intern. De obicei este bilateral și simetric. Se poate asocia cu defecte de dezvoltare ale oaselor nasului, ptoză palpebrală și strabism. Se individualizează mai multe forme clinice cum ar fi epicantusul *supraciliar* (pliul este întins de la sprînceană spre regiunea sacului), epicantusul *palpebral* (de la pleoapa superioară pînă la rebordul infraorbitar), epicantusul *tarsal* (de la pliul palpebral superior pînă la cantusul intern confundat adesea cu epiblefaromul pleoapei superioare) și epicantusul *invers* (pliu plecat de la pleoapa inferioară la cantusul intern se găsește asociat cu sindrom de blefarofimozis). *Blefarofimozisul* constă într-o unire anormală a pleoapelor cu îngustarea fantei palpebrale ; se poate asocia cu microftalmie și microblefarie. *Distichiazisul* constă în existența unui rînd de cili supranumerari situați înapoia marginii normale palpebrale. *Ptoza palpebrală congenitală* (fig. 4.7) poate să fie uni- sau bilaterală, mai mult sau mai

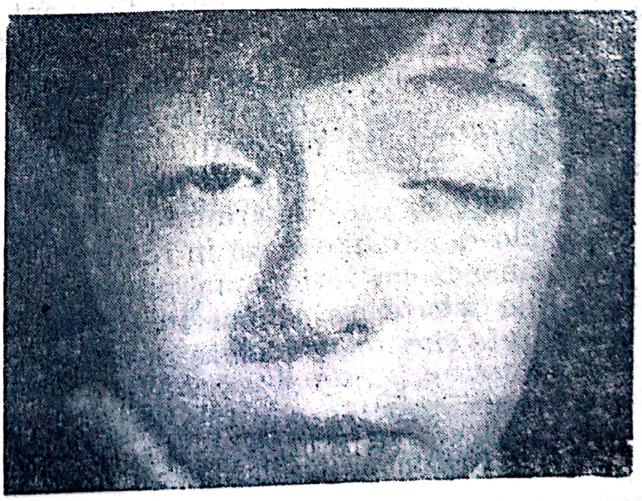


Fig. 4.7. — Ptoză palpebrală congenitală unilaterală.

puțin pronunțată ; tegumentele pleoapelor sînt netede, șanțul orbito-palpebral lipsește, pleoapele sînt ptozate, hipodezvoltate și nu pot fi ridicate, motiv pentru care bolnavul este obligat la o hiperextensie a capului și la încrețirea pielii frunții. Ptoza congenitală poate fi asociată cu epicantus sau blefarofimoză. Tratamentul este chirurgical.

b) Anomaliile căilor lacrimale. Fisura oblică a feței (colobomul feței) împiedică dezvoltarea și permeabilizarea normală a căilor lacrimale. *Lipsa sau imperforarea punctelor lacrimale* se întîlnește în proporție de aproximativ 12%[1], iar *atrezia canaliculului lacrimal* în proporție de 21%[1]. Cea mai frecventă malformație este imperforația canalului lacrimo-nazal aproximativ în 67% cazuri[1].

4.4. PATOLOGIA NEONATALĂ

Patologia neonatală cuprinde patologia traumatică și infecțioasă a nou-născutului la termen și patologia legată de prematuritate.

4.4.1. COMPLICAȚIILE OCULARE ALE TRAUMATISMULUI OBSTETRICAL

Leziunile oculare constatate la făt după naștere pot fi variate atît ca localizare, mecanism de producere, cît și ca urmări asupra funcției vizuale. Traumatismele directe pot avea drept urmare producerea unui *edem* și a unor *peteșii palpebrale* care dispar de obicei fără consecințe, în cîteva zile. Aplicarea forcepsului poate să provoace uneori o *exoftalmie unilaterală,* urmare a unui *hematom retrobulbar,* sau chiar fracturi ale oaselor orbitei. *Edemul corneei* prin ruptura traumatică a membranei Descemet trebuie deosebit de edemul din glaucom congenital. Prezența unei *ptoze,* a unei *anizocorii* sau unui *strabism paralitic* indică afectarea concomitentă și a nervilor oculomotori. După nașteri prelungite și laborioase se pot constata relativ frecvent *hemoragii retiniene*. Ele pot fi variate, localizate intra-, retro-, preretinian, abia perceptibile sau întinse, cu durată scurtă sau lungă de resorbție, putînd fi însoțite și de edem papilar. Hemoragiile maculare mici nu lasă urme, în timp ce acelea mari vor lăsa o maculă cu contur neregulat, determinînd instalarea ambliopiei. Cauza hemoragiilor retiniene este compresiunea capului fătului în timpul nașterii care determină, prin presiunea exercitată asupra lichidului cefalo-rahidian, o stază în regiunea venei centrale a retinei. La aceasta se poate adăuga și hipoxia provocată la făt de un travaliu prelungit. Nașterile laborioase se pot însoți de hemoragii intracerebrale manifestate și prin simptome oculare ca *nistagmus, anizocorie, paralizii musculare.*

---

[1] Din totalul anomaliilor de căi lacrimale.

4.4.2. CONJUNCTIVITELE NOU-NĂSCUTULUI

Prevenirea conjunctivitelor la nou-născut şi îndeosebi a conjunctivitei purulente gonococice se realizează în maternităţi prin aplicarea în fundurile de sac conjunctivale a unei picături de soluţie de nitrat de Ag 1% imediat după naştere (profilaxie Credé). Din cauza concentraţiei mai mari a substanţei (substanţa trebuie preparată proaspăt, pentru a nu se produce cristale prin evaporare, şi trebuie păstrată la întuneric) sau a modificării acesteia se pot constata iritaţii conjunctivale cunoscute sub denumirea de *conjunctivită chimică*, care cedează în 2—3 zile fără nici un inconvenient.

În cazul în care nu s-a efectuat corect profilaxia Credé şi a existat contaminarea fătului de la mamă, în timpul travaliului, cu gonococ, apare o conjunctivită mucopurulentă la 24—48 ore după naştere cu o simptomatologie acută alarmantă (vezi cap. 4.8). În cazul în care infectarea s-a produs intrauterin putem constata la naştere deja o secreţie purulentă şi chiar un ulcer corneean, consecinţa conjunctivitei gonococice. În toate cazurile în care există o secreţie de aspect mucopurulent se impune examenul bacteriologic al secreţiei conjunctivale cu antibiogramă, pentru aplicarea unui tratament etiologic. Examenul secreţiei vaginale se dovedeşte şi el util în acest sens.

Instalarea unei conjunctivite mucopurulente mai tardiv, în a 2-a săptămînă de la naştere, sugerează posibilitatea unei conjunctivite cu incluzii a nou-născutului, provocată de *Chlamydozoon oculo-genitale* care produce uretrită şi cervicită la mamă, ajungînd de pe epiteliul căilor genitale materne, în timpul naşterii, pe conjunctiva nou-născutului.

Nu trebuie ignorată nici posibilitatea unei conjunctivite mucopurulente consecinţă a imperforării congenitale a căilor lacrimale.

4.4.3. RETINOPATIA DE PREMATURITATE

Retinopatia de prematuritate (RDP), numită şi *fibroplazie retrolenticulară* sau boala lui Terry, este o afecţiune retiniană ischemică, care apare în condiţii particulare, ce uşurează diagnosticul. Se întîlneşte în special la prematurii cu o greutate corporală de 1 200—1 700 g, fiind atribuită în primul rînd unei oxigenări prea intense sau prea prelungite în incubatoare. A fost evidenţiată în special la copiii născuţi în spitale mari şi bine echipate.

Etiologie. Numărul mare de observaţii clinice şi experimentale cunoscute pînă în prezent au arătat că RDP este o boală cu origini multiple, oxigenul nefiind decît un factor de risc preponderent. Afecţiunea rezultă din interacţiunea unor factori complecşi parţial cunoscuţi, care fac astăzi prevenţia ei foarte dificilă.

Descoperită de Terry în 1942, îmbracă un caracter epidemic printre copiii îngrijiţi în spitalele moderne. Campelle (1951) este primul care sugerează rolul posibil al unei concentraţii mărite de O_2 din incubatoare, în geneza afecţiunii. Ashton (1953) studiază experimental rolul oxigenului în obţinerea retinopatiei, la pacenţii nou-născuţi. După această descoperire se constată o scădere a incidenţei RDP dar, de cîţiva ani, cu toate măsurile preconizate, asistăm la o puternică recrudescență a bolii. Motivul acestei recrudescențe este faptul că în prezent 80% din copiii sub 1 750 g supraviețuiesc, iar utilizarea oxigenului nu constituie singura cauză a retinopatiei. Stephen și colab. constată în 1981 42% fibroplazii la copiii între 500 și 700 g, 80% la cei între 750 și 1 000 g și 10% la copii între 1 000 și 1 200 g.

Factorii care pot fi incriminați sînt numeroși, cel mai important fiind marea imaturitate, agravată de tulburări de hematoză și de administrarea de oxigen. Numeroși alți factori, numai parțial cunoscuți, ar fi de luat în considerare, ca de exemplu : hipoxia intrauterină (preeclampsia, diabetul, anemiile severe, intoxicațiile tabagice, rupturile premature de membrane). Alți factori de risc asociați, citați în literatură sînt : hemoragiile intraventriculare, apneea, hiper- și hipocapnia, infecțiile septice, persistența canalului arterial, tratamentul cu aspirină (modifică vasomotricitatea prin efect antiprostaglandinic), hipovitaminoza E.

Fiziopatologie. Ashton a demonstrat experimental rolul oxigenului în geneza RDP, descriind trei faze în acest proces :

— *faza I-a* cu modificări precoce ; sub efectul unei oxigenări puternice se produce vasoconstricția vaselor mari, urmată de vasodilatație care durează 6 ore ;

— *faza II-a,* vasoobliterativă, debutează după 6 ore, fiind definitivă după 36 ore ; se datorește acțiunii unor fibre contractile din citoplasma celulelor endoteliale imature ;

— *faza III-a,* vasoproliferativă, se produce cu ocazia revenirii la o oxigenare normală ; procesul este proporțional cu gradul de imaturitate al vaselor retiniene, cu durata de expunere la hiperoxie și cu concentrația de oxigen ; hipoxia cronică antrenează formarea de noi vase, neovascularizația fiind un răspuns nespecific față de ischemia cronică.

Simptomatologie. Examenul fundului de ochi trebuie făcut la toți prematurii (după dilatarea pupilei), prin oftalmoscopie directă și indirectă. Nou-născutul prematur are în mod normal o retină mai palidă, vasele apar reduse la trunchiurile principale, iar ramurile colaterale sînt foarte mici.

Fibroplazia retrolenticulară constă în dezvoltarea aberantă de neovase și țesut fibros dinspre periferia retinei spre vitros și retina centrală. Primele simptome oftalmologice ale retinopatiei apar între a 4-a și a 10-a săptămînă după naștere. Vasele retiniene nemature sînt foarte sensibile la hiperoxigenare, care produce la început o vasoconstricție reversibilă, dar care devine ireversibilă dacă administrarea de oxigen este continuată, ducînd la leziuni endoteliale, la obliterări vasculare. Vasele mai mari rămîn nemodificate. Scoaterea copilului de la incubator determină o hipoxie acută, urmată de proliferarea fibrovasculară.

Se descriu mai multe stadii în evoluția bolii, după Reese :

— în *stadiul I* vasele arteriale și venoase se dilată, devin sinuoase, iar la periferia retinei se constată neovase de aspect angiomatos ;

— în *stadiul II,* la aspectul descris, se adaugă edemul retinian periferic alb-gălbui, însoțit adesea de hemoragii și tulburări vitreene ;

— în *stadiul III* se constată dezlipire de retină periferică în sector;

— în *stadiul IV* dezlipirea de retină este inelară; în această fază părinții sînt frapați de culoarea albă a pupilei *(leucocorie)*;

— în *stadiul V* se constată dezlipire de retină totală, cu organizarea vitrosului formînd o perdea albă înapoia cristalinului.

Evoluția durează 1—2 luni și poate să meargă spre regresie, cînd neovasele și edemul dispar, hemoragiile se resorb, rămînînd cicatrice pigmentate periferic, eventual miopic și o vedere utilă, sau *spre progresie*, cu dezlipire de retină totală sau organizare fibrovasculară intraoculară totală, cu cecitate totală (prin atrofie de glob sau glaucom secundar).

Diagnosticul de fibroplazie va fi sugerat de existența modificărilor de fund de ochi amintite, de prematuritatea copilului și de datele de anamneză referitoare la menținerea lui în incubator, după naștere. *Diagnosticul diferențial* se va face cu: persistența tunicii vasculare a cristalinului, displazia encefalo-oftalmică Krauze, sindromul Coats, *hemoftalmus* parțial resorbit, afecțiuni inflamatorii, retinoblastom.

Prognosticul este sumbru, dacă boala este instalată, încercările terapeutice fiind foarte puțin eficiente.

Tratamentul profilactic este singurul cu adevărat eficient. Boala poate fi evitată dacă se cunosc și se ține cont de:

— evitarea marii prematurități;

— evitarea factorilor care agravează hiperoxia postnatală;

— evitarea oxigenoterapiei necontrolate la prematuri (se indică monitorizare transcutanată cu menținerea PaO_2 între 45 și 85 mmHg sau, în lipsa acesteia, în aerul inspirat de prematur concentrația de oxigen să nu depășească 30%);

— întreruperea oxigenoterapiei trebuie făcută progresiv, prin scăderea concentrației de oxigen;

— oxigenoterapia trebuie făcută ținînd cont strict de necesitățile copilului (cianoză).

Copiii cu un astfel de risc trebuie controlați oftalmologic periodic, pentru a decela eventualele modificări cu caracter proliferativ începînd din a 8-a săptămînă.

Tratamentul curativ: se pot administra vitamină E, vitamina C, ACTH, cortizon, raze roentgen, crioaplicații transconjunctivale, injecții retrobulbare cu vasodilatatoare, laser cu argon.

4.5. GLAUCOMUL

La copil întîlnim trei forme de glaucom: glaucom congenital, glaucom secundar și glaucom iatrogen.

A) Glaucomul congenital. Afecțiune cunoscută sub denumiri variate (glaucom infantil, hidroftalmie, buftalmie etc.), glaucomul congenital este incriminat în proporție de 10 pînă la 25% în cauzele care determină cecitatea la copil. Este bilateral în 2/3 pînă la 3/4 din cazuri, adesea cu evoluție asimetrică, interesînd mai frecvent sexul masculin.

Etiologie. În etiologia afecțiunii s-au evidențiat :

— *factori genetici :* frecvența consanguinității la părinți și prezența la mai mulți membri ai aceleiași familii pledează pentru o transmitere recesiv autosomală ;

— *factori teratogeni,* care determină îmbolnăvirea mamei în timpul sarcinii, cum ar fi : gripa, rubeola, sifilisul, factori incriminați mai ales în formele glaucomului congenital asociat.

Patogenie. În producerea acestei boli s-a susținut :

— *o anomalie de dezvoltare* ce constă în închiderea sistemului trabecular printr-un țesut embrionar mezodermic resorbit, ce creează un obstacol în scurgerea umorii apoase spre canalul lui Schlemm ;

— *un clivaj incomplet* al camerei anterioare, asociat cu o inserție anormală a fibrelor longitudinale ale mușchiului ciliar nu pe pintenele scleral, ci înaintea lui, pe partea posterioară a trabeculului, la extremitatea posterioară a fibrelor trabeculare, încît contracția fasciculului longitudinal închide unghiul în loc să-l deschidă, turtind pintenele și canalul lui Schlemm ;

— *absența canalului Schlemm,* incriminată drept cauză a glaucomului congenital, în realitate se întîlnește rar ; evidențiată pe secțiunile efectuate pe ochiul buftalm este de fapt secundară hipertensiunii, ca și atrofia irisului, a corpului ciliar, a coroidei, cît și apariția excavației papilare.

Forme clinice. Glaucomul congenital se poate prezenta, după modul de manifestare, în mai multe forme clinice și anume : glaucomul congenital manifestat precoce, glaucomul congenital manifestat tardiv și glaucomul congenital asociat cu alte malformații (oculare sau extraoculare).

a) Glaucomul congenital manifestat precoce. Este cunoscut și sub denumirea de buftalmie sau hidroftalmie, întrucît ochiul pe cale de creștere este susceptibil de a se destinde sub influența creșterii tensiunii oculare, putînd ajunge la dimensiuni impresionante. Majoritatea glaucoamelor congenitale îmbracă această formă clinică. *Simptomatologia* clinică depinde de modificările tensiunii intraoculare. Se descriu :

Semne clinice precoce care pot impune suspiciunea de glaucom congenital pediatrului sau medicului generalist, cum ar fi :

— hipersecreție lacrimală, fotofobie, blefarospasm ;

— edem corneean epitelial manifestat prin scăderea luciului și transparenței corneei, de grade diferite, în funcție de mărirea tensiunii oculare ;

— creșterea diametrului corneean produsă lent și progresiv, ducînd la producerea unor ochi „mari“, „frumoși“ ;

— injecție perikeratică și fisuri descemetice marginale ale corneei ;

— camera anterioară devine mai profundă, prin destinderea corneei și creșterea diametrului acesteia la nivelul limbului.

Semne clinice tardive care permit diagnosticul de certitudine și constau în accentuarea simptomatologiei instalate precoce și adăugarea altor semne ;

— fotofobie exagerată ;

— edem corneean pronunțat și persistent, cu adîncirea fisurilor descemetice, infiltrarea stromei, hipoestezie corneeană ;

— camera anterioară mai profundă, cu diafragmul irian împins înapoi ;

— sclerotica mult subțiată, albăstruie ;

— globul ocular devine frecvent miop și, prin destindere și mărirea volumului său, ia aspect de ochi denumit clasic „ochi buftalmic“ (fig. 4.8.).

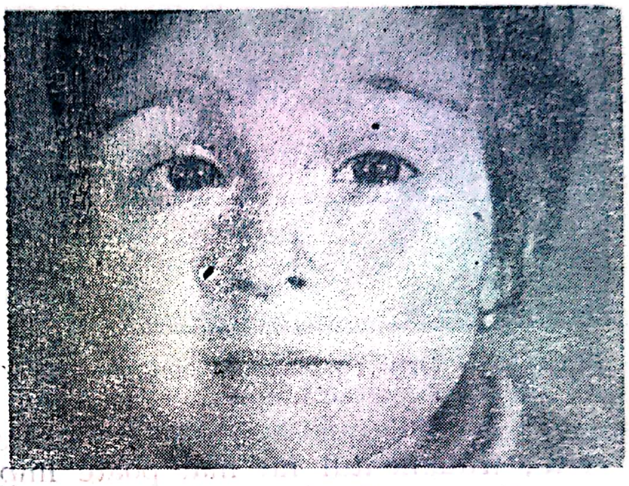


Fig. 4.8. — Buftalmie, ochiul drept.

Investigațiile ce se impun pentru precizarea diagnosticului sînt :

Măsurarea tensiunii oculare. Avînd în vedere vîrsta pacienților, aceasta se face sub anestezie generală, prin utilizarea procedeului de măsurare prin aplanație, pentru a evita erorile posibile ca urmare a modificărilor suferite de cornee și de rigiditatea sclerală. Se va ține cont în interpretarea datelor, de efectul de scădere a valorii tensiunii oculare exercitat de anestezie. Tensiunea oculară se consideră patologică la valori mai mari de 16 mm Hg la aplanație, putînd atinge obișnuit **valori între 40 mm și 80 mmHg.** *Gonioscopia* reprezintă una dintre cele mai importante metode de diagnostic în glaucomul congenital. Este utilă în stadiile precoce, cînd prin transparența corneei încă păstrate se evidențiază un unghi camerular foarte larg, acoperit de o membrană albicioasă, translucidă, avasculară, mascînd trabeculul scleral. Necesită anestezie generală, sticlă de contact și microscop operator. *Oftalmoscopia* se poate face cu sau fără anestezie generală. Efectuată precoce, cînd există numai suspiciunea unui glaucom congenital, poate să nu evidențieze modificări papilare, dar sesizarea oricărei modificări, chiar a unei asimetrii papilare la sugar, impune repetarea examenului. O hipertensiune renală, în cîteva luni poate da excavație cu decolorare papilară. În cazul în care modificările sînt incipiente și s-a intervenit terapeutic eficient, se poate constata o relativă reversibilitate a acestora. *Electroretinografia* (ERG) poate evidenția scăderea amplitudinii undei „b“ și predominanța undei „a“, cu timp retinocortical normal.

Diagnosticul se pune datorită simptomatologiei clinice și a explorărilor funcționale la 60% din cazuri în primele 6 luni de viață. El trebuie stabilit cît mai precoce, pentru a putea interveni terapeutic, întrucît evoluția bolii este gravă, spre pierderea funcțională și chiar anatomică a ochiului. În stabilirea unui diagnostic precoce, colaborarea între pediatru și oftalmolog este deosebit de importantă.

Diagnosticul diferențial se impune cu o serie de afecțiuni care pot să sugereze un glaucom congenital cum ar fi : keratita traumatică, după traumatism obstetrical ; megalocorneea ; keratita interstițială luetică ; stafilomul corneean ; distrofiile corneene congenitale ; boala sclerelor albastre.

Evoluție. Glaucomul congenital manifestat precoce evoluează în trei perioade :

— *perioada I-a, de destindere a globului,* caracterizată prin fotofobie, lăcrimare, mărirea diametrului corneean, fund de ochi normal ; dilatarea globului este reversibilă după hipotonizarea globului ; reprezintă perioada în care diagnosticul precoce urmat de tratamentul adecvat poate da rezultate ;

— *perioada a II-a, de dilatare a globului,* se caracterizează prin megalocornee cu leziuni descemetiene, excavație progresivă a papilei, creșterea dimensiunilor globului ; modificările sînt ireversibile, chiar după normalizarea prin tratament a tensiunii ;

— *perioada a III-a, de distrucție a globului :* prin dilatare progresivă ochiul devine enorm, deformat, extrem de fragil, expus la complicații ; tratamentul nu mai poate împiedica pierderea vederii.

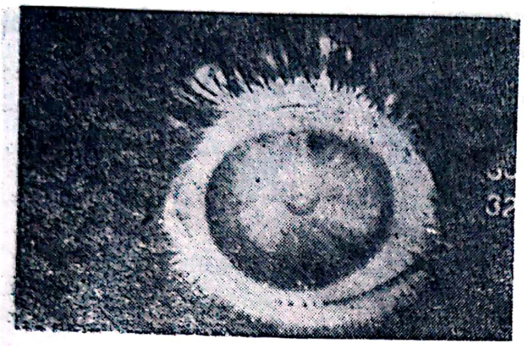


Fig. 4.9. — Ochi cu glaucom congenital și cataractă, operat.

Complicații. În stadiile avansate ale bolii apar complicații care constau în tulburări trofice ale corneei pînă la perforarea acesteia, opacifierea și luxația cristalinului, rupturi sclerale spontane sau după traumatisme minime, hemoftalmus, dezlipire de retină.

Prognosticul este în general rezervat. Rezultatele imediate ale tratamentului chirurgical (fig. 4.9.), sînt în funcție de momentul intervenției operatorii, fiind favorabile într-un procent de 80% dacă s-a intervenit în stadiul I. Rezultatele tardive privind prognosticul funcțional vizual rămîn rezervate însă, chiar și în cazurile considerate succese operatorii.

b) *Glaucomul congenital manifestat tardiv (glaucomul juvenil).* Această formă clinică se întîlnește după etatea de 8—10 ani, fiind consecința unei malformații congenitale care închide incomplet unghiul camerular, aspect evidențiat prin gonioscopie. *Clinic,* nu există megalocornee sau glob destins, ci doar semnele clinice ale unui glaucom cronic simplu.

c) *Glaucomul congenital asociat cu alte malformații oculare sau extraoculare.* În cazul malformațiilor oculare asociate glaucomului congenital, acestea pot interesa — în afara unghiului camerular — toate celelalte elemente ale globului, cum ar fi : microftalmia, microsferofakia, aniridia, persistența tunicii vasculare a cristalinului, disgenezia iridocorneeană ș.a.

Alteori, hipertonia oculară este asociată unor modificări sistemice, formînd adevărate sindroame plurimalformative, cum ar fi :

— sindromul Gregg (embriopatia rubeoloasă) ;

— sindromul Gorling-Goltz (cataractă congenitală, strabism, hipertelorism, anomalii vertebrale, scheletice) ;

— sindromul Hurler (ptoză, strabism, opacități corneene, atrofie optică, edem macular, deformări dorso-lombare) ;

— sindromul Lowe (nistagmus, retardare mintală, osteomalacie, afectare renală, cataractă) ;

— sindromul Marfan (ectopie cristaliniană, nistagmus, strabism, miopie, arahnodactilie, defecte mari congenitale, laxitate ligamentară) ;

— sindromul Meyer-Schwickerath-Wieyers (anomalie iriană, microftalmie, anomalii scheletice) ;

— sindromul Pierre Robin (miopie, dezlipire de retină, despicătură palatină, buză de iepure) ;

— sindromul Riegers (ectopie cristaliniană, micro-cornee, opacități corneene, iris hipoplazic, atrofie optică, edentație, maxilar puțin dezvoltat) ;

— sindromul lui Marchesani, poate determina apariția timpurie a unui glaucom secundar la copilul mic. Tratamentul este dificil ; mioticele pot provoca hipertensiune intraoculară acută, în timp ce sub atropină tensiunea se poate normaliza ;

— homocistinuria se însoțește de o subluxație sau luxație completă a cristalinului care poate provoca glaucom acut.

B) Glaucomul secundar. Se descriu : glaucomul secundar inflamator și glaucomul secundar tumoral.

a) Glaucomul secundar inflamator. La copil se pot întîlni glaucoame secundare unor uveite mai rar decît la adult. Dintre uveitele copilului se deosebesc două forme distincte : ciclitele cronice și uveitele anterioare reumatismale. Glaucomul secundar cu care se complică evoluția acestor uveite este determinat pe de o parte de blocarea unghiului camerular prin sinechii anterioare întinse, iar pe de altă parte nu este exclus să se datorească tratamentului cortizonic.

b) Glaucomul secundar tumoral. Poate apărea ca o complicație a retinoblastomului. Nevoxantogranulomul irian, pseudotumoră la care se adaugă și o reacție inflamatorie, întîlnit la copilul mic se poate complica cu glaucom. Pseudotumora conține celule epiteloide care se descuamează în camera anterioară obstruînd unghiul camerular. Semnul caracteristic este aspectul gălbui al irisului dat de aceste granuloame. *Tratamentul* constă în administrarea locală a unor doze mari de steroizi asociată cu instilații de timolol. Sub tratament pseudotumora dispare complet în cîteva săptămîni, iar tensiunea oculară se normalizează.

C) Glaucomul iatrogen. Cortizonul este capabil să realizeze un glaucom care are aspectul unui glaucom congenital dar la care nu există modificări vizibile la gonioscopie.

4.6. INFLAMAȚIILE PLEOAPELOR

Pleoapele sînt formațiuni musculo-cutanate mobile care închid înainte cavitatea orbitară și protejează polul anterior al globului ocular. Ele circumscriu între marginile lor libere *fanta palpebrală*, limitată înăuntru și în afară prin cele două cantusuri (unghiul palpebral intern și unghiul palpebral extern). Marginea liberă a pleoapelor este divizată în 2 porțiuni prin papila lacrimală în vîrful căreia este situat punctul lacrimal ; partea internă sau lacrimală a pleoapei delimitează unghiul intern și conține în grosimea sa canaliculii lacrimali.

Dintre elementele care intră în alcătuirea structurii palpebrale amintim glandele sebacee ale lui Meibomius (situate în grosimea tarsului), glandele sebacee ale lui Zeiss (situate la rădăcina foliculului pilos) și glandele cuprinse în structura conjunctivei ce tapetează fața posterioară a pleoapei. Prin secreția lor contribuie la alcătuirea filmului lacrimal asigurînd claritatea corneei. Vascularizația bogată a pleoapelor explică patologia preponderent inflamatorie de la acest nivel. Ea asigură o bună cicatrizare a plăgilor precum și vitalitatea lambourilor în plastiile cutanate palpebrale.

A) Afecțiunile inflamatorii ale tegumentelor pleoapei. **Eczema pleoapelor.** Este o afecțiune inflamatorie întîlnită frecvent la nivelul pleoapelor, putîndu-se asocia la copii cu o conjunctivită cronică. Apare la copiii cu instabilitate neurovegetativă, cu predispoziție congenitală pentru stări alergice. Dintre factorii alergizanți și declanșatori ai eczemelor sînt de amintit agenții infecțioși (bacilul Koch), razele ultraviolete, praful, pudrele, pomezile și produsele medicamentoase de uz oftalmologic (atropina, ezerina, unguentul galben de mercur, penicilina etc.). La nivelul pleoapelor eczema se prezintă sub 2 forme : *eczema uscată* (prurit, tegumente uscate, roșii, cutate, de culoare roșie) și *eczema umedă* (pe fondul unei eczeme uscate apar vezicule care se sparg lăsînd o suprafață umedă, care se va acoperi apoi cu cruste). Eczema pleoapelor se poate *complica* cu blefarită, conjunctivită sau se poate infecta secundar, mai ales cu stafilococ auriu, luînd aspectul de epidermită buloasă impetiginată ; ganglionii limfatici preauriculari pot fi măriți. În acest caz, pustulele cu un conținut gălbui se acoperă de cruste, iar după vindecare tegumentele rămîn eritematoase. Recidivele sînt frecvente. *Tratamentul* constă din îndepărtarea alergenilor externi sau eventualelor surse de alergeni endogeni. Local se recomandă igienă riguroasă, antiseptice, nitrat de Ag 1—2%, alcool 60%, pomezi cu corticizon și cu antibiotice cu spectru larg, pastă zincată ; pe cale generală — tratament desensibilizant nespecific pe bază de calciu, antihistaminice de sinteză, roborante.

Erizipelul pleoapei este o dermită streptococică eritematoasă difuză ce apare în urma unei leziuni traumatice a pielii pleoapelor sau ca urmare a unei infecții a căilor lacrimale sau nazale. *Clinic* se manifestă după o perioadă de incubație de 4—8 zile cu fenomene generale ca : febră, cefalee, grețuri. Local se constată edemațierea accentuată a pleoapelor, cu o zonă intens hiperemică strălucitoare, dureroasă la presiune, mărginită de un burelet caracteristic la periferie, pe fondul roșu apar uneori cîteva vezicule. *Diagnosticul diferențial* se face cu flegmonul sacului lacrimal. *Tratamentul* general constă din administrarea de sulfamide asociate cu antibiotice timp de 8 zile, iar local din acoperirea zonei eritematoase cu pansament steril după atingerea veziculelor cu soluție de alcool iodat.

Furuncul pleoapei se întîlnește sub forma unei mici colecții purulente avînd în centru un folicul pilos. *Se complică* cu tromboflebita venelor oftalmice sau chiar a sinusului cavernos, în cazul în care este exprimat pentru a i se evacua conținutul. *Tratamentul* constă în comprese calde tip prișnițe pentru colectare, în incizie, pansament steril și antibioterapie timp de 3 zile.

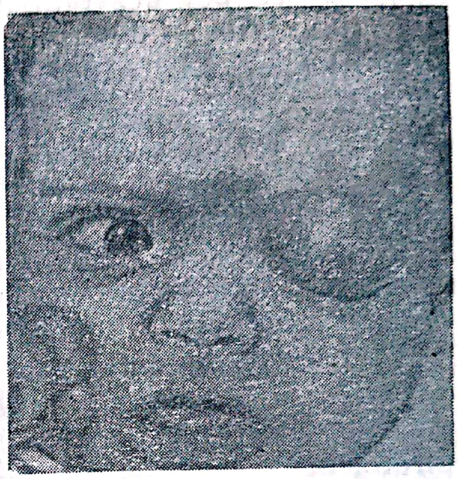


Fig. 4.10. — Abces palpebral pleoapa superioară, ochiul stîng.

Abcesul palpebral (fig. 4.10.) se dezvoltă în special la nivelul pleoapei superioare după o leziune cutanată infectată cu stafilococ. Se întîlnește după escoriații palpebrale, plăgi palpebrale, hematom al pleoapei, epilația sprîncenelor și, mai rar, prin propagare de la o infecție de vecinătate cum ar fi un flegmon orbitar sau o sinuzită supurată. Local apare un edem important cu tumefacția și fluctuența pleoapei. După colectare se recomandă incizia și drenajul colecției, pe lîngă administrarea de antibiotice.

Herpesul palpebral este o afecțiune virală întîlnită frecvent la tineri, apărînd în cadrul unor stări febrile (gripă, enterocolită, pneumonie, meningită). Pe pleoapă se constată mici plăci eritematoase cu vezicule dispuse în buchet pline cu un lichid clar. Veziculele se sparg, se acoperă de cruste galbene ce se elimină lăsînd tegumentele ușor pigmentate. Afecțiunea se poate însoți de prurit și adenopatie periauriculară dureroasă. Va trebui controlată corneea pentru a evidenția precoce o eventuală keratită herpetică. Afecțiunea are caracter recidivant. Tratamentul general constă din administrarea de tetraciclină și vaccinare antiherpetică iar local aplicații cu unguent de oxid de Zn sau Zovirax (acyclovir 3%).

B) Afecțiunile inflamatorii ale marginilor libere ale pleoapelor numite și *blefarite*, interesează conjunctiva, tegumentele împreună cu foliculul pilos, glandele anexe. Bolnavul acuză jenă oculară, prurit, arsuri, lăcrimare dimineața. Sînt inflamații cronice cu tendințe la recidive.

Se întîlnesc trei *forme clinice* de blefarită : eritematoasă, scuamoasă, ulceroasă.

Blefarita eritematoasă este o stare constituțională întîlnită la copiii limfatici, debili, blonzi cu pielea albă, la cei cu vicii de refracție necorectate. Se caracterizează prin hiperemie și ușor edem al marginilor libere palpebrale care se accentuează după insomnii, eforturi oculare prelungite, atmosferă de fum, praf, lumină puternică. Se însoțește de senzație de arsură la nivelul pleoapelor și mîncărime.

Blefarita scuamoasă (seboreică). Pe fondul hiperemic al unei blefarite eritematoase se constată apariția unor pelicule sau scuame asemănătoare cu mătreața. Îndepărtate, se reface repede, tegumentele palpebrale rămînînd roșii, iritate. Reprezintă o seboree a marginii libere a pleoapelor, coexistînd cu seboreea feței și a pielii păroase a capului. Pe acest fond congestiv se pot dezvolta agenți microbieni care -- infectînd rădăcina foliculului pilos — determină apariția unei blefarite ulceroase.

Blefarita ulceroasă apare datorită infecției cu stafilococ a foliculilor piloși care antrenează căderea cililor. Pe fondul unei blefarite eritematoase sau scaumoase apar microabcese centrate de cili. Dacă se smulg cilii, din foliculul pilos se scurge o picătură de puroi. La rădăcina cililor se constată cruste galbene-brune care după îndepărtare lasă mici cratere. Aceste ulcerații se cicatrizează, dar cilii devin friabili, se distrug sau se orientează spre globul ocular producînd trichiazis cu eroziunea corneei. Aceste leziuni pot fi punctul de plecare al unor orjeleturi sau furunculoze.

În *etiologia* blefaritelor sînt incriminate :

— cauze *generale :* stări constituționale, avitaminoze, tulburări endocrine, afecțiuni hepato-renale, stări alergice, infecții ale căilor respiratorii ;

— cauze *locale :* iritații întreținute de praf, fum, frig, căldură excesivă, substanțe chimice, vicii de refracție necorectate; dintre agenții microbieni stafilococul este incriminat în producerea blefaritelor ulceroase.

Tratamentul profilactic constă în îndepărtarea factorilor iritanți și corectarea viciilor de refracție. *Tratament local* se individualizează în funcție de tipul de blefarită : în blefaritele eritematoase se recomandă coliruri astringente cu rezorcină 0,3%, comprese cu borat de sodiu sau infuzie de mușețel ; în blefarita scuamoasă, după îndepărtarea scuamelor prin comprese cu borat de Na, se aplică un ușor masaj al marginii libere cu unguente cu : tetraciclină 2%, oxid galben de Hg 3%, kanamicina 2%, cortizon 2% ; în blefarita ulceroasă se efectuează îndepărtarea crustelor prin comprese cu ceai de mușețel sau soluție de acid boric, masajul marginii libere cu soluție de nitrat de Ag 1%, epilarea cililor a căror foliculi au fost infectați și se pot folosi unguente cu antibiotice cu spectru larg, neomicină, kanamicină, cloramfenicol. *Tratamentul general* constă din administrarea de vaccinoterapie specifică, antibiotice cu spectru larg, vitaminoterapie.

C) Afecțiunile inflamatorii ale glandelor din pleoapă.

Orjeletul extern *(hordeolum)* este o inflamație acută circumscrisă de natură stafilococică a glandelor pilo-sebacee ale lui Zeiss de la baza cililor. Apare izolat sau complică o blefarită, avînd tendință la recidive, mai ales la copiii debili, diabetici, dispeptici.

Afecțiunea începe cu edem palpebral inflamator, circumscris și senzație de tensiune. La palpare se constată existența unui punct mai dureros pe marginea liberă a pleoapei. După 1—2 zile la acest nivel la locul focarului indurat, roșu, dureros apare o mică colecție purulentă ce se poate evacua spontan, eliminîndu-se o cantitate apreciabilă de puroi cremos. Se constată adenopatie preauriculară sau submaxilară, dureroasă. După eliminarea puroiului durerile se atenuează și dispar, edemul cedează treptat, iar ulcerația se cicatrizează. Uneori infecția se poate propaga și la alți foliculi piloși producînd orjelete în serie, alteriori se transformă în șalazion sau se poate complica cu o conjunctivită, celulită orbitară sau cu o dacrioadenită.

Tratamentul este general și local. General se administrează tetraciclină; în caz de hordeoloză se recurge la anatoxină sau vaccinare antistafilococică. Local, aplicarea de căldură uscată ar favoriza colectarea, iar instilațiile antiseptice (argirol 10%) împiedică inocularea conjunctivei (prin evacuare spontană). Dacă orjeletul a colectat se poate grăbi evacuarea prin smulgerea cilului de la nivelul foliculului infectat. Evacuarea puroiului se va lăsa să se producă spontan fără a comprima colecția. Se mai pot aplica unguente cu tetraciclină sau cloramfenicol 2%.

Orjeletul intern (fig. 4.11) este o inflamație stafilococică acută a glandelor cu Meibomius, care evoluează cu o simptomatologie asemănătoare orjeletului extern, dar mai accentuată. Evoluția este mai lungă și are tendința să se deschidă spre conjunctivă. În formele grave se complică cu o necroză a tarsului. *Tratamentul* este identic cu al orjeletului extern.

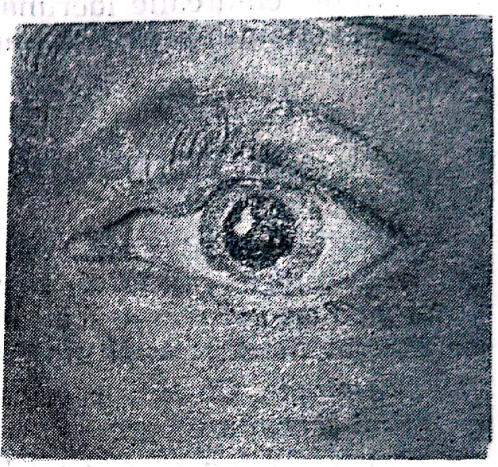


Fig. 4.11. — Orgelet intern, ochiul stîng.

Șalazionul este o inflamație cronică granulativă a glandelor lui Meibomius. Se poate dezvolta prin cronicizarea unui orjelet sau să evolueze de la început ca atare. Se prezintă sub forma unui nodul care crește treptat pînă la dimensiunile unei alune, dur, proeminent sub piele care este mobilă deasupra lui și fără modificări (dacă provine dintr-un orjelet extern) sau proemină spre conjunctivă pe care o subțiază (după orjelet intern); alteori se localizează la marginea ciliară. Este nedureros la palpare. Poate rămîne staționar luni de zile, poate crește sau regresa sau să se suprainfecteze. Se poate dezvolta succesiv sau simultan în mai multe glande realizînd *șalazioza*. *Diagnosticul* șalazionului este ușor de făcut. Trebuie însă să avem în vedere că epiteliomul palpebral glandular poate fi la început confundat cu un șalazion. *Tratamentul* este exclusiv chirurgical și constă în extirparea șalazionului. În prealabil este bine să se aplice un tratament antiinflamator local de aproximativ 14 zile, ceea ce va permite reducerea dimensiunilor șalazionului în cazul în care este suprainfectat și va grăbi vindecarea postoperatorie.

4.7. AFECȚIUNILE CĂILOR LACRIMALE

Secreția lacrimală este indispensabilă menținerii luciului și transparenței corneei, cît și integrității suprafeței conjunctivale. Ea este alcătuită dintr-o secreție permanentă, „de bază“, care formează „filmul lacrimal“, rezultată din produsul secretor al unor glande situate în structura conjunctivei și a tarsului, denumite „glande lacrimale accesorii“ și dintr-o secreție intermitentă denumită „reflexă“, produsă de glanda lacrimală principală (porțiunea orbitară și palpebrală). În mod obișnuit o parte din lacrimi se evaporă, o altă parte se resoarbe pe traiectul căilor lacrimale și o mică parte ajunge în meatul inferior al cavității nazale prin intermediul căilor lacrimale : puncte, canalicule, sac, canal lacrimo-nazal.

Atunci cînd căile lacrimale sînt obstruate, indiferent la ce nivel, sub efectul excitanților externi, apare lăcrimarea și congestia ochiului respectiv.

4.7.1. OBSTRUCȚIA CĂILOR LACRIMALE

Este una dintre frecventele situații cu care se confruntă oftalmologul în patologia copilului. Privită prin prisma complicațiilor asupra globului ocular, obstrucția căilor lacrimale impune precocitate în diagnostic și tratament, constituind o urgență în practica oftalmologică.

Etiologie. Cauzele care pot determina tulburări în drenajul lacrimal generînd lăcrimare (*epifora*) pot fi :

a) cauze funcționale : o lipsă de drenaj (cu păstrarea permeabilității lacrimale) se întîlnește la copil în cazul paraliziei faciale, care determină o ușoară eversiune a punctului lacrimal, însoțită de lipsa de absorbție a lacrimilor în sac (ca urmare a imposibilității contracției mușchiului orbicular și a filetelor mușchiului Horner, care realizează funcția de pompă aspiratoare a sacului) ;

b) cauze organice : o lipsă de drenaj prin obstrucții organice poate să fie urmarea unui proces congenital sau dobîndit. *Obstrucții congenitale :* dacriostenozele și atreziile congenitale sînt malformații determinate de perturbări în dezvoltarea mugurilor celulelor tijei epiteliale, respectiv a canalizării acesteia, putînd fi determinate de cauze traumatice, mecanice, prin cicatrice, compresiuni, inflamații sau cu etiologie neprecizată (vezi cap. 4.3.2.5.B). *Obstrucții dobîndite.* Punctul lacrimal poate fi obstruat prin cicatrice după arsuri, lupus, corpi străini inclavați (cili, elemente vegetale). Canaliculul lacrimal poate fi obstruat după secțiuni prin obiecte dure și ascuțite, fragmente de parbriz, mușcătură de cîine (fig. 4.12) sau ca urmare a smulgerii unghiului palpebral intern printr-o con-

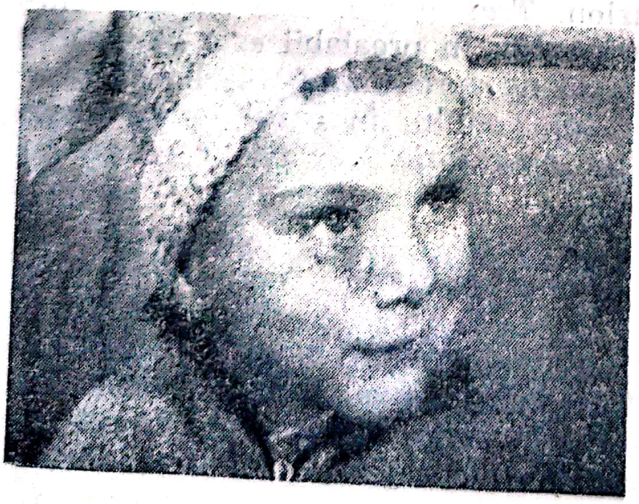


Fig. 4.12. — Secțiunea canaliculelor lacrimale după mușcătură de cîine.

tuzic. Obliterări mai puțin frecvente sînt cele prin concrețiuni miceliene (*Streptotrix)* sau conjunctivite cronice (trahom). Canalul lacrimo-nazal se poate obstrua ca urmare a unui traumatism cu fracturarea apofizei ascendente a maxilarului superior, a unei tumori osoase, a unui proces apical dentar. Rinitele cronice, ca și polipii endonazali, pot genera secundar obstrucția acestuia.

Dintre toate obstrucțiile căilor lacrimale, obstrucția canalului lacrimo-nazal este cel mai frecvent întîlnită, complicîndu-se cu infecția sacului lacrimal (dacriocistita cronică).

4.7.2. DACRIOCISTITELE

Sînt inflamațiile sacului lacrimal, ce debutează cronic și, în anumite condiții, se pot acutiza.

4.7.2.1. DACRIOCISTITA NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI (DACRIOCISTITA CONGENITALĂ)

Este urmarea unui defect de dezvoltare a canalului lacrimo-nazal, care poate varia de la o simplă persistență a unei membrane ce acoperă orificiul de deschidere spre meatul nazal inferior, la lipsa porțiunii membranoase sau osoase a canalului lacrimo-nazal sau este consecința unor obstrucții secundare printr-o infecție congenitală a sacului cu punct de plecare nazal sau nazofaringian, ori persistenței unui dop de celule descuamate provenite din lumenul sacului.

În caz de imaturitate (în mod obișnuit permeabilizarea porțiunii membranoase a canalului lacrimo-nazal se face în luna a VII-a a vieții intrauterine) sau de persistență a imperforării canalului lacrimo-nazal după naștere, acumularea secrețiilor în sac determină dilatarea acestuia, exacerbarea florei microbiene cu transformarea secrețiilor din mucoase în mucopurulente și dilatarea sacului lacrimal (fig. 4.13).

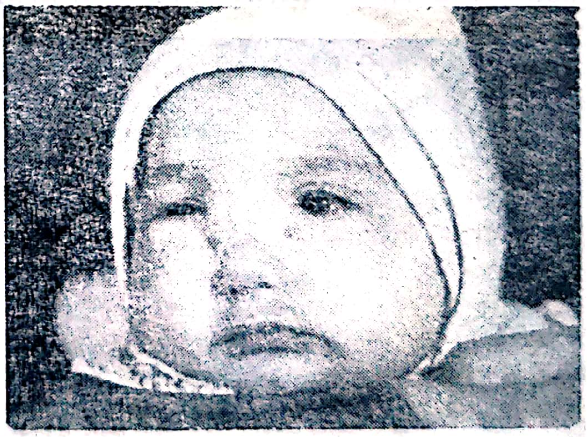


Fig. 4.13. — Copil cu meningocel și dacriocistită congenitală bilaterală.

Evoluția afecțiunii are patru stadii :

— *stadiul de lăcrimare simplă,* care este permanentă și poate duce la eczematizarea tegumentelor pleoapei inferioare ;

— *stadiul de dacriocistită catarală cronică,* caracterizată prin secreția conjunctivală mucopurulentă (conjunctivita lacrimală Morax) ;

— *stadiul de dacriocistită cronică supurată nespecifică,* în care lichidul evacuat prin apăsarea sacului are un caracter mucopurulent ;

— *stadiul de dacriocistită acută nespecifică,* ce apare ca o complicație survenită după un sondaj sau afecțiune intercurentă ; inflamația se întinde, dînd o peridacriocistită cu fistulizarea colecției la nivelul tegumentelor, în fundul de sac conjunctival, sau sinusul maxilar.

Primele *manifestări clince* apar la două săptămîni după naștere, dar copilul este adus de obicei la medic după vîrsta de 1 lună, pentru lăcrimare sau secreție mucopurulentă persistentă la tratamentul cu dezinfectante conjunctivale. *Diagnosticul pozitiv* se pune pe : evidențierea unui conținut mucopurulent la nivelul punctelor lacrimale, cînd se comprimă sacul lacrimal ; spălătura căilor lacrimale, urmată de un sondaj, ce permite precizarea sediului obstrucției. *Diagnosticul diferențial.* Deși imperforarea canalului lacrimo-nazal este de departe cea mai frecventă cauză de lăcrimare la un nou-născut, nu trebuie să ignorăm și alte posibilități :

— lăcrimare prin hipersecreția reflexă, care dacă este însoțită de fotofobie, blefarospasm, poate ridica suspiciunea de *glaucom congenital ;*

— *diverticulii lacrimali congenitali* al căror conținut se evacuează prin compresiune în căile lacrimale care sînt permeabile la spălătura lacrimală ;

— *chisturile căilor lacrimale,* care comprimă parțial sau total traiectul lacrimal, al căror conținut poate fi evacuat prin compresiune ;

— *pericistita,* în care căile lacrimale rămîn permeabile ;

— *anevrismul de unghi intern,* care are o tentă albăstruie, mărindu-și dimensiunea la plîns și în poziția cu capul în jos ;

— *obstrucția nazală,* depistată de examenul ORL ;

— *conjunctivita,* care se întîlnește la un nou-născut și sugar, ca urmare a imperforării canalului lacrimo-nazal și trebuie deosebită de conjunctivita gonococică și de conjunctivita cu incluzii a nou-născutului.

Complicații. Afecțiunea se poate complica cu : blefaroconjunctivită ; ulcere corneene marginale; ulcer serpiginos; mucocel; fistulă lacrimală.

Tratament. Întrucît permeabilizarea canalului lacrimo-nazal se poate realiza uneori spontan sau printr-o simplă compresiune pe sac, vom efectua la început masajul sacului și tratamentul conjunctivitei prin instilarea unor soluții dezinfectante.

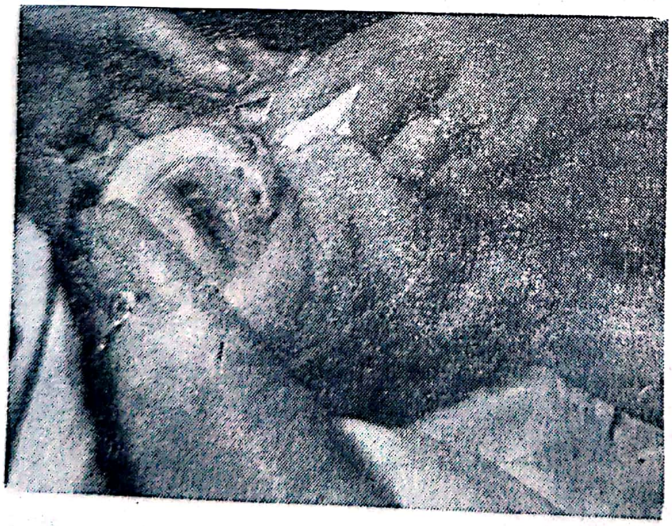


Fig. 4.14. — Dilatarea canaliculului lacrimal inferior, ochiul drept.

Dacă fenomenele persistă, se va efectua spălătura căilor lacrimale (după prealabilă dilatare, fig. 4.14) cu o soluție de Oxacilină sau Neomicină 1%, conform antibiogramei obținute după examenul bacteriologic al secreției conjunctivale (fig. 4.15). După dispariția secreției purulente se execută un sondaj (fig. 4.16) al canalului lacrimo-nazal cu ajutorul unei sonde Bowman 000 după anestezie locală cu Xilină 1% de preferință

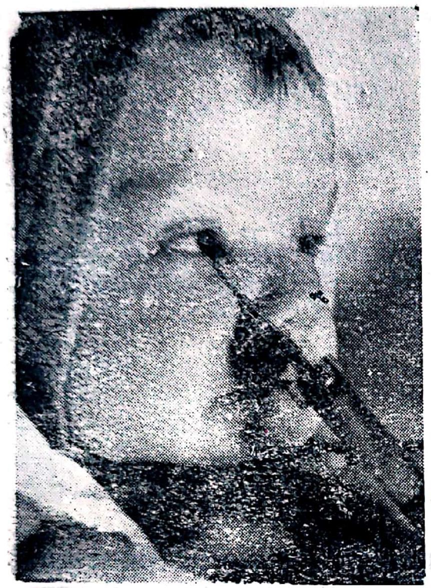


Fig. 4.15. — Spălătura căilor lacrimale, ochiul drept.

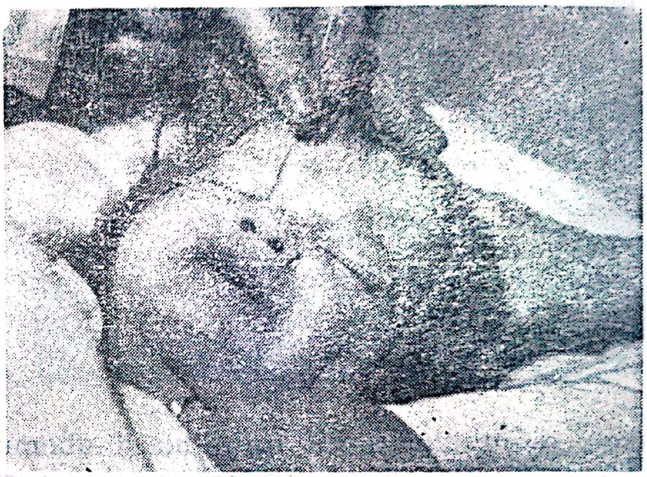


Fig. 4.16. — Sondajul complet al căilor lacrimale, ochiul drept.

prin punctul lacrimal superior. Putem fi siguri că am repermeabilizat traiectul, dacă la spălătura după sondaj constatăm scurgerea lichidului injectat prin narină sau o picătură de sînge la acest nivel. Sondajul se recomandă a fi efectuat după vîrsta de 2 luni. La sugarii mai mari, pentru a asigura o perfectă imobilizare a copilului sîntem nevoiți să recurgem la anestezie generală.

În cazul dilatării chistice a porțiunii membranoase distale a canalului lacrimo-nazal care repauzează pe planșeul nazal, ca și în cazul în care întîlnim la sondaj un țesut dur, se va recurge la mucotomie transnazală, care dă rezultate în majoritatea cazurilor. Se poate încerca și o dacriocistorinostomie, la copilul mai mare de 2 ani.

4.7.2.2. DACRIOCISTITA COPILULUI (DACRIOCISTITA DOBINDITĂ)

Este consecința unei infecții de vecinătate (sinuzită maxilară, proces apical dentar, rinită) sau a unor fracturi osoase ; sau poate fi de natură specifică, tuberculoasă ori luetică. Producerea unei obstrucții la nivelul canalului lacrimo-nazal determină stază la nivelul sacului, cu tumefierea acestuia și ștergerea șanțului nazo-palpebral. Secreția din sac, de aspect mucopurulent, se poate evidenția la nivelul punctelor lacrimale prin compresiunea sacului. Uneori putem avea surpriza de a constata la copilul mic existența unei dacriocistite cronice congenitale ignorate sau neglijate de părinți pînă la o vîrstă mai mare.

Diagnosticul pozitiv se pune pe :

— evacuarea conținutului mucopurulent din sacul lacrimal prin compresiunea acestuia, spre cavitatea nazală, în cazul stricturilor incomplete ale canalului lacrimo-nazal ;

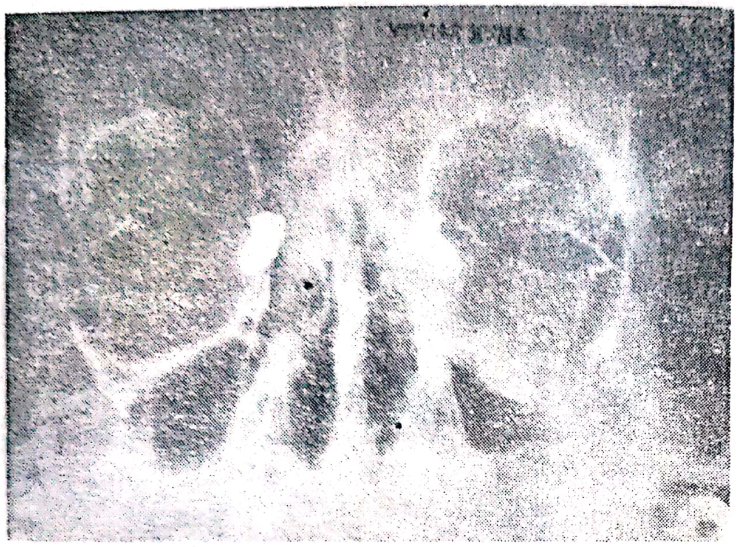


Fig. 4.17. — Radiografie cu substanță de contrast, evidențiind sacii lacrimali.

— evidențierea unui conținut mucopurulent la nivelul punctelor lacrimale prin comprimarea sacului lacrimal, în cazul unei stricturi complete a canalului lacrimo-nazal ;

— spălătura căilor lacrimale (precizează sediul obstrucției) ;

— radiografia simplă craniană, din față poate preciza cauza obstrucției în cazul suspiciunii unei sinuzite maxilare sau a unui meningocel ;

— radiografia cu substanță de contrast, din față și profil, furnizează date privind mărimea sacului, sediul obstrucției, fiind utilă în cazul unor formațiuni chistice sau diverticuli (fig. 4.17).

Diagnosticul diferențial se face cu mucocelul sacului și cu tumorile osoase de vecinătate.

Complicații. Dacriocistita cronică la copilul mic se poate complica cu o conjunctivită acută sau poate să treacă în dacriocistită acută ori peridacriocistită.

Tratamentul dacriocistitei cronice vizează, într-o primă etapă, combaterea secreției purulente și, în a doua etapă, asigurarea drenajului lacrimal. Combaterea secreției mucopurulente se poate face prin spălături cu soluții dezinfectante sau cu soluții de antibiotice cu spectru larg, conform antibiogramei, de 2 ori pe zi. Asigurarea drenajului lacrimal se poate face prin două modalități :

— scurtcircuitarea obstacolului printr-o dacriocistorinostomie, intervenție clasică ce asigură o comunicare între cavitatea sacului lacrimal și cavitatea nazală, prin efectuarea unui volet osos în oasele nasului și suturarea peretelui sacului la mucoasa pituitară ;

— restabilirea drenajului pe traiectul fiziologic, dilatînd zona stricturată și menținînd dilatat canalul lacrimo-nazal, cu ajutorul unei proteze din PVC (procedeul Săbădeanu-Mülfay-Pop D. Popa) (fig. 4.18).

4.7.2.3. DACRIOCISTITA ACUTĂ ŞI PERIDACRIOCISTITA

Dacriocistita acută aproape întotdeauna rezultă din dacriocistita cronică. Sub ligamentul palpebral intern se constată o tumefacţie de mărimea unei alune, bine delimitată, cu tegumente moderat congestionate, însoţită de dureri. După 2—3 zile, tumefacţia cuprinde toată pleoapa inferioară şi şanţul nazo-genian, unde limitele ei se pierd, copilul prezintă febră, stare generală alterată, tegumentele devin puternic congestionate şi infiltrate; înseamnă că s-a produs extinderea procesului inflamator acut, de la sac la ţesuturile moi din jurul sacului, formîndu-se o peridacriocistită. Aceasta va evolua ca un abces, perforînd la nivelul tegumentelor. Fistula pornită din sacul lacrimal poate persista multă vreme; ulterior, după o linişte relativă, procesul poate să se reactiveze.

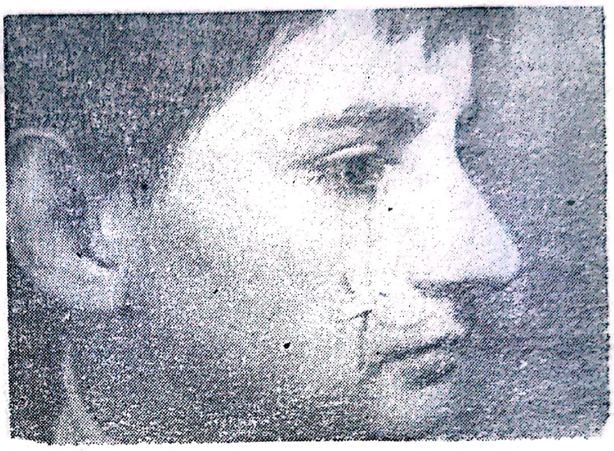


Fig. 4.18. — Proteză din PVC introdusă pe traiectul căilor lacrimale, ochiul drept.

Diagnosticul diferenţial se face cu pericistita, în care inflamaţia interesează tegumentele din jurul sacului, cu punct de plecare de obicei de la un furuncul al tegumentelor şi în care căile lacrimale sînt permeabile.

Tratamentul dacriocistitei acute constă în antibioterapie, sulfamidoterapie în doze masive, iar local comprese şi incizia colecţiei pînă în partea declivă a sacului, cu drenajul acestuia. Spălăturile căilor lacrimale sînt contraindicate, fiind foarte dureroase şi putînd contribui la difuzarea infecţiei şi producerea unei peridacriocistite fistulizate. După cronicizarea procesului se poate recurge la extirparea sacului lacrimal, combătîndu-se ulterior *epifora* prin intervenţia de denervare a glandei lacrimale principale Whitwell.

4.7.3. FISTULELE SACULUI LACRIMAL

Fistulele sacului lacrimal pot fi uni- sau bilaterale şi reprezintă traiecte aberante existente la naştere, caracterizate prin deschiderea sacului lacrimal, la pielea regiunii unghiului intern al pleoapei inferioare, cu apariţia de lichid lacrimal la acest nivel (fig. 4.19). La spălătura căilor lacrimale lichidul injectat apare prin fistula sacului. Tratamentul constă în restabilirea permeabilităţii canalului lacrimo-nazal şi în extirparea chirurgicală a fistulelor.

4.7.4. TRAUMATISMELE CĂILOR LACRIMALE

În cazul contuziilor unghiului palpebral intern putem întîlni smulgerea unghiului palpebral intern, cu ruperea canalicului lacrimal inferior, care se explică prin existenţa unei zone de minimă rezistenţă a ţesuturilor la acest nivel.

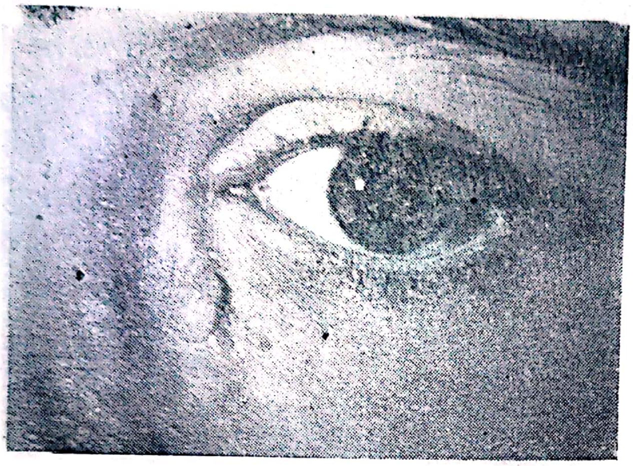


Fig. 4.19. — Fistulă congenitală a căilor lacrimale, ochiul stîng.

Refacerea chirurgicală a planurilor necesită identificarea segmentelor canaliculului lacrimal smuls şi refacerea continuităţii acestuia cu ajutorul unei proteze din PVC, pentru a preveni obstrucţia traumatică a căilor lacrimale. Din procedeele cunoscute, cel mai uşor de aplicat este procedeul de restabilire a integrităţii canaliculelor preconizat de Worst, prin utilizarea unui instrument în „coadă de purcel“, care permite intubarea celor două canalicule. Experienţa noastră în chirurgia canaliculară arată că intubaţia simplă este indicată în obstacole incomplete. Protezarea lacrimală se utilizează cu succes în refacerea posttraumatică precoce a canalicului lacrimal, în stricturi şi obstrucţii, ce pot fi străbătute prin forţă, nedepăşind 2—3 mm, cît şi în prevenirea stricturilor după arsuri.

În cazul obstrucţiilor situate deopotrivă pe canaliculele şi sacul lacrimal este indicată lacorinostomia. Există multiple tehnici, cum ar fi : lacorinostomia cu lambou conjunctival, cu grefă de piele etc. În cazul unor distrucţii întinse posttrauamtice, în care obstruările traiectului lacrimal se pot asocia cu dilatări ale sacului, intervenţiile combinate pot da rezultate bune.

4.8. INFLAMAŢIILE CONJUNCTIVEI

4.8.1 GENERALITĂŢI

Conjunctivitele reprezintă inflamaţii ale conjunctivei, constituind cel mai important capitol din patologia acesteia prin marea lor răspîndire, complexitatea mecanismelor patogene de producere şi variatele probleme de ordin practic privind profilaxia şi terapia lor. Sînt afecţiuni foarte frecvente la copil, manifestîndu-se sub diferite forme clinice de la inflamații ușoare pînă la manifestări foarte grave datorită complicațiilor care le pot însoți.

Etiologie. Conjunctivitele la copil pot fi bacteriene, virale, fungice, parazitare, alergice, determinate de factori iritativi sau asociate unor afecțiuni de ordin general sau din sfera oto-rino-laringologică. Unii agenți microbieni sînt specifici ochiului (bacilul Kock-Weeks, diplobacilul Morax-Axenfeld), alții nespecifici (streptococul, pneumococul și gonococul). Factorii favorizanți pentru apariția unei conjunctivite sînt agenții traumatici, iritațiile mecanice, fizice sau chimice (medii poluate cu praf sau impurități).

Evoluția conjunctivitelor poate să fie acută, subacută, cronică, remarcîndu-se existența a numeroase forme recidivante.

Simptomatologia conjunctivitelor se caracterizează prin *a*) *semne subiective*: jenă oculară, arsuri, senzație de corp străin, fotofobie, usturime, prurit; foarte important este faptul că acuitatea vizuală este normală, cel mult jenată cînd se acumulează secreție la nivelul corneei; *b*) *semne obiective*:

— *modificările de culoare* constau în hiperemia circumscrisă sau difuză a conjunctivei care poate fi de tip superficial, profund (perikeratică) și mixtă;

— *modificările de suprafață* (de relief) constau din: *noduli* — datorită hipertrofiei elementelor limfoide din straturile subepiteliale ale conjunctivitei (formațiuni ce lipsesc la sugari) ce pot îmbrăca aspectul de: foliculi, papile (în trahom); *ulcere conjunctivale, cicatrice, false membrane, chemozis;*

— *modificările de secreție* se asociază în cursul inflamației cu celelalte simptome obiective; secreția are aspect seros, mucos, purulent, fibrinos, după intensitatea inflamației și natura agentului patogen; poate fi redusă (acumulîndu-se doar în unghiuri) sau abundentă (aglutinînd cilii).

Unele conjunctivite sînt însoțite de febră, adenopatie locoregională. Examenul conjunctivei trebuie însoțit de examenul pleoapei, corneei, aparatului lacrimal care evidențiază leziuni asociate ce pot evoca o anumită etiologie, cît și de examenul general al copilului care poate preciza antecedente alergice, leziuni ale pielii, mucoaselor (genitală, bucală, respiratorie).

Diagnosticul diferențial se face cu scleritele, episcleritele, iridociclita și glaucomul congestiv.

Complicațiile. Conjunctivitele se pot complica cu keratită care influențează negativ prognosticul vizual; interesarea glandelor și căilor lacrimale ducînd în timp la conjunctivita *sicca;* interesarea marginii palpebrale cu blefarită, eczematizări, entropion spastic al pleoapei inferioare; ulcerații corneene; cicatrice conjunctivale. *Prognosticul* este variat, depinzînd de forma clinică și precocitatea tratamentului constituit.

Tratamentul conjunctivitelor se bazează pe următoarele principii:

— instituirea tratamentului trebuie făcută după ce s-a recoltat în prealabil secreția conjunctivală pentru examen bacteriologic cu antibiogramă;

— primează tratamentul local față de cel general care este indicat doar în anumite forme etiologice sau în cazul în care apar complicații ;

— tratamentul local constă din spălături (pentru îndepărtarea mecanică a secrețiilor) cu soluții antiseptice sau astringente ;

— instalații cu soluții de antibiotice cu spectru larg, conform antibiogramei (de 5—6 ori/zi, uneori necesitînd a fi aplicate și în timpul nopții) ;

— *nu se aplică pansament ocular,* întrucît acesta prin mărirea temperaturii la suprafața conjunctivei favorizează multiplicarea microbilor, iar stagnarea secreției favorizează apariția complicațiilor corneene ;

— *nu se administrează local corticoizi,* aceștia agravînd evoluția conjunctivitelor microbiene ;

— *nu se prescriu colire cu anestezice,* deoarece acestea maschează complicațiile ;

— *nu se va continua tratamentul mai mult de o săptămînă,* fără a controla bolnavul pentru a constata ameliorarea simptomatologiei.

Măsurile profilactice sînt individuale și colective urmărind ca secreția să nu ajungă în contact cu ochiul sănătos și nici să nu se transmită boala în colectivități. Conjunctivitele mai frecvent întîlnite în patologia copilului sînt : conjunctivitele catarale, conjunctivitele purulente și conjunctivitele foliculare.

4.8.2. CONJUNCTIVITELE CATARALE

a) Conjunctivita catarală acută reprezintă o inflamație acută contagioasă a conjunctivei, care apare izolat sau în epidemii sezoniere (în cadrul unor colectivități, creșe, cămine sau internate).

Simptomatologie : după o perioadă de incubație de 2—3 zile conjunctivita catarală debutează unilateral sau bilateral. Simptomele subiective se caracterizează prin senzație de usturime, înțepături sub pleoape, senzație de corp străin, de greutate a pleoapelor, ușoară fotofobie. Simptomele obiective constau în hiperemia conjunctivei palpebrale și mai ales de la nivelul fundurilor de sac, sufuziuni sanguine, uneori edem al pleoapelor *(pseudoptozis)* și al conjunctivitei *(chemozis).* Secreția, la început apoasă, devine mucoasă, mucopurulentă sau chiar purulentă, putînd duce la confuzie cu o conjunctivită de tip purulent. În timpul nopții secreția se acumulează în fundurile de sac și produce aglutinarea cililor. Aproape constant se observă adenopatie preauriculară. *Evoluție.* Dacă debutul este unilateral la scurt interval este afectat și celălalt ochi. Afecțiunea se vindecă uneori spontan în 8—15 zile, dar unele forme se pot croniciza ; recidivele pot fi frecvente chiar după tratament complet, deoarece agentul patogen persistă în nazo-faringe și căile lacrimale. Complicațiile sînt rare constînd în blefarite, ulcerații marginale ale corneei, keratită punctată. *Etiologia* conjunctivitelor catarale este polimorfă : infecții bacteriene (stafilococ, pneumococ, bacilul Pfeiffer, bacilul Weeks, streptococ, enterobacterii, chlamidii); virale (adenovirusuri, virus herpetic, enterovirus 70—Apollo, virus de Newcastle); mai rar, conjunctivitele catarale acute pot fi urmarea unor reacţii alergice sau iritaţii chimice.

Profilaxie. Caracterul de mare contagiozitate impune izolarea copiilor din colectivităţi, precum şi măsuri de igienă (individuală şi generală), ca şi tratamentul contacţilor. *Tratamentul* curativ este local: spălături frecvente cu soluţii antiseptice (oxicianură de Hg 1/6 000 — 1/10 000, permanganat de K 1/4 000 — 1/5 000, acid boric 3%, mertiolat de Na 1/10 000); se vor instila coliruri cu: antiseptice (nitrat de Ag 1% o dată pe zi cel mult 3 zile consecutiv, argirol 5—10%, protargol 1—3%, sulfat de Zn 0,5—1%, rezorcină 1%), sulfamide (sulfatiazol 10—20%) sau antibiotice (Cloramfenicol 1%, Oxacilină 1%), în funcţie de rezultatul antibiogramei.

Particularităţi legate de etiologia bacteriană. În infecţiile stafilococice nu există vindecări spontane, recidivele (ca şi cronicizarea) fiind posibile chiar şi sub tratament, datorită puterii mari de adaptare la antibiotice, cît şi numărului mare de surse de infecţie. Pneumococul dă mici epidemii la copiii care prezintă şi infecţii ale căilor respiratorii. Bacilul Pfeiffer determină conjunctivite catarale acute însoţite de stare gripală şi coriză, iar la nou-născut se asociază cu meningită, mastoidită, pericardită sau pneumonie. Streptococul piogen determină rar conjunctivite, dar acestea au o evoluţie severă; streptococul viridans, întîlnit mai frecvent, este sensibil la antibiotice, dar enterococul este adesea rezistent la antibiotice, necesitînd tratament prin nitratări repetate.

b) *Conjunctivita catarală subacută* este o inflamaţie subacută, contagioasă, întîlnită mai rar la copil. Agentul patogen este un bacil gramnegativ, diplobacilul lui Morax-Axenfeld, saprofit al mucoasei nazale ce se propagă ascendent prin canalul lacrimo-nazal.

Simptomatologie. Subiectiv, simptomatologia este mai atenuată ca în conjunctivita acută, constînd din mîncărime, senzaţie de nisip în ochi, mai pronunţate seara. Obiectiv se constată hiperemie conjunctivală, mai ales palpebrală, mai accentuată la nivelul *cantus*-urilor, ce se însoţeşte de secreţie mucoasă sau filamentoasă gălbuie, adesea cu aglutinarea cililor şi de eritem al marginii ciliare palpebrale la unghiul extern. În forme mai severe se poate constata hipertrofie papilară, hipertrofie carunculară şi a plicii semilunare. Caracteristică este eczematizarea congestivă a unghiurilor. *Evoluţia* este lungă, cu remisiuni şi recidive (în special în sezonul cald), cu tendinţă la cronicizare (nu se vindecă spontan). *Prognosticul* este în general benign, iar *complicaţiile* sînt rare şi în general uşoare; ele apar mai ales cînd afecţiunea este complet neglijată şi se pot manifesta prin: ulceraţii corneene marginale (de obicei benigne), blefarite, eczeme palpebrale şi ectropion lacrimal. *Tratamentul.* Medicaţia, aproape specifică, este reprezentată de instilarea de sulfat de Zn 0,5—1% care inhibă fermentul proteolitic secretat de bacil şi care produce aspectul caracteristic de eczematizare a tegumentelor şi conjunctivei din regiunea *cantus*-urilor. Se mai pot utiliza soluţii cu antibiotice, în funcţie de antibiogramă. Tratamentul trebuie urmat mai multe săptămîni după vindecarea aparentă.

c) *Conjunctivita catarală cronică* poate fi reziduală (după conjunctivite catarale acute, subacute sau purulente) sau poate fi favorizată de agenţi fizici, chimici (praf, fum) sau de cauze generale (afecţiuni gastrointestinale, hepatice, endocrine).

Simptomatologia subiectivă este comună cu a celor amintite, dar mult mai atenuată. La examenul obiectiv se evidenţiază hiperemia conjunctivei palpebrale, care prezintă hiperplazie papilară sau foliculi, secreţie moderată cu aglutinarea cililor în special dimineaţa, ectropion lacrimal şi, uneori, eczeme palpebrale şi unghiulare. *Complicaţiile*, în general rare, pot fi reprezentate de infiltrate şi ulceraţii corneene marginale. *Tratamentul* este profilactic şi curativ. Se va identifica etiologia şi se va combate prin mijloace adecvate cum ar fi tratament antiinfecţios susţinut şi corect condus, desensibilizări, îndepărtarea corpilor străini, corectarea entropionului, trichiazis, extracţia calculilor conjunctivali, masajul glandelor Meibomius, corectarea viciilor de refracţie. Tratamentul local trebuie să fie neiritant. Se recomandă spălături oculare cu ser fiziologic, oxicianură de Hg 1/1 000, mertiolat de Na 1/10 000, rezorcină 1% etc.

4.8.3. CONJUNCTIVITELE PURULENTE

Sînt inflamaţii acute ale conjunctivei caracterizate prin secreţie purulentă abundentă însoţită de edem palpebral şi chemozis (fig. 4.20). Conjunctivitele purulente sînt consecinţa unor infecţii bacteriene (stafilococ, pneumococ, bacilul Weeks, chlamydii, gonococ, meningococ) sau, excepţional, acţiunii unor substanţe iritante.

A) *Conjunctivita purulentă gonococică.* *a) Conjunctivita gonococică a nou-născutului*[1] prezintă tabloul clinic al unei conjunctivite purulente. Agentul patogen este gonococul Neisser, diplococ gramnegativ, în „boabe de cafea". Sursa de infecţie o constituie secreţia vaginală a mamei bolnave, cu care copilul se contaminează în momentul naşterii; rar, infectarea poate apărea înainte de naştere (datorită ruperii premature a membranelor) sau *postparutm* (prin intermediul obiectelor contaminate).

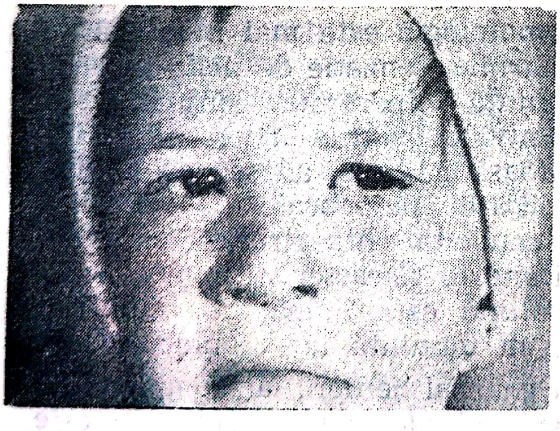


Fig. 4.20. — Conjunctivită purulentă bilaterală.

Histopatologie. Gonococul inoculat pe conjunctivă are mare afinitate pentru epiteliu. Chiar din prima zi gonococul se înmulţeşte rapid în lamele epiteliale descuamate eliberînd toxine care provoacă o exsudaţie abundentă, urmată de necroză lacunară a epiteliului, plus infiltraţia dermului cu polinucleare şi vasodilataţie intensă. În stadiul de început (faza inflamatorie) apare infiltrația cu polimorfonucleare cu numeroși germeni dispuși în grămezi extra- și intracelulare și necroză epitelială; vasele au importante modificări endoteliale. În fazele avansate de evoluție, procesul proliferează în straturile bazale ale epiteliului care se descuamează cu ameliorarea modificărilor vasculare și cu scăderea secreției purulente. Apare, în final, un proces de reparare a epiteliului.

---

[1] vezi şi vol. 5, cap. 2.11.7.16.

Tabloul clinic. Boala evoluează bilateral. Dacă infectarea s-a produs intrauterin, ca urmare a rupturii premature de membrane, boala se constată chiar de la naștere cu complicațiile corneene deja constituite. Dacă contaminarea s-a produs în timpul nașterii, boala va debuta la 2—3 zile după naștere, iar în cazul în care contaminarea s-a produs după naștere (lenjerie, apă de baie) îmbolnăvirea se va manifesta la 7—10 zile. Debutul este brusc, iar evoluția are trei stadii:

— *stadiul de infiltrație*: gonococul pătrunde puțin cîte puțin în profunzime producînd (prin toxinele pe care le eliberează) o exsudație seroasă și edem considerabil. Infiltrația leucocitară durează 2—3 zile; în secreția conjunctivală și în epiteliu apar gonococi liberi sau înglobați în polinucleare. *Clinic* se constată edem palpebral, aglutinarea cililor, congestie conjunctivală intensă, chemozis, deschiderea fantei palpebrale fiind aproape imposibilă. Secreția conjunctivală, la început seroasă, devine sero-sanguinolentă. Examinarea trebuie făcută cu multă prudență, pentru a nu produce leziuni corneene și pentru ca puroiul să nu fie proiectat în ochii examinatorului;

— *stadiul de pioree*, cu durata de 2—3 săptămîni, se caracterizează prin: secreție purulentă galben-verzuie foarte abundentă, edem palpebral pronunțat, încît fanta palpebrală practic este dispărută (deschiderea pleoapelor, aproape imposibilă, se poate obține cu depărtătoare, fiind însoțită de împroșcare de puroi); tegumentele pleoapelor sînt roșii, dure, lucioase. În secreția conjunctivală există abundență de gonococi extra- și intracelulari. În acest stadiu apare complicația cea mai de temut: ulcerul corneean;

— *stadiul de regresiune* se caracterizează prin atenuarea fenomenelor inflamatorii, edemul palpebral începe să retrocedeze, *chemozis*-ul dispare, secreția se reduce și devine mucopurulentă, apoi catarală; gonococii dispar din secreție. Timp îndelungat persistă o hiperemie conjunctivală superficială, plus îngroșarea conjunctivei și o indurație palpebrală, după edemul intens.

Diagnosticul pozitiv se stabilește pe baza simptomatologiei (secreția conjunctivală abundentă, chemozis edem palpebral) și se confirmă cu un examen bacteriologic. *Diagnosticul diferențial* este ușor de făcut pentru că conjunctivita gonococică are o simptomatologie caracteristică; de luat totuși în discuție:

— *conjunctivita cu incluzii a nou-născutului*: perioada de incubație este de 8—10 zile, simptomatologia mai atenuată decît în conjunctivita gonococică, iar în secreția conjunctivală se constată incluziuni corpusculare (*Chlamydozoon oculo-genitale*); acestea s-ar găsi și în epiteliul căilor genitale materne. Nu produce complicații corneene și se vindecă de obicei în 1—2 luni. Afecțiunea mai este denumită și *paratrahom* datorită unor mici foliculi pe conjunctivele hiperemiate. Tratamentul se face prin aplicarea locală de soluții Cloramfenicol 1%, Aureomicină 2%;

— *conjunctivite purulente cu alți germeni grampozitivi* (stafilococ, streptococ, pneumococ) se întîlnesc de obicei în cursul evoluției dacriocistitelor cronice. Natura lor poate fi stabilită prin examinarea bacteriologică a secreției lacrimale. Se tratează dacriocistita și local se instilează antibiotice cu spectru larg;

— conjunctivita mucopurulentă subacută, cu adenopatie preauriculară din *sindromul Fissinger-Leroy-Reiter*, caracterizat prin conjunctivită, uretrită și artrită precedate uneori de fenomene dizenteriforme; se pare că ar fi produsă tot de *Chlamydozoon oculogenitale*;

— *conjunctivita purulentă cu germeni gramnegativi* (meningococ, bacil Kock-Weeks, b. coli, *Klebsiella*)*:* examenul bacteriologic din secreția conjunctivală este concludent;

— *conjunctivite fungice* cu actinomicete;

— *conjunctivita cu incluzii Lindner a nou-născutului,* de origine virală;

— *conjunctivita purulentă prin corp străin conjunctival,* ignorat la nou-născut.

Complicații. Cea mai de temut complicație este ulcerul corneean, ce poate apărea în stadiul de pioree. Ulcerația corneeană se poate adînci, ducînd la perforația corneei, cu inclavarea irisului și, eventual, expulzarea cristalinului. După regresiunea procesului inflamator, leziunile se cicatrizează cu formare de leucom corneean aderent. În urma aderențelor irido-corneene se instalează un glaucom secundar, iar corneea cicatriceală se dilată, realizînd un stafilom corneean. Uneori, infecția gonococică — prin exulcerația corneeană perforată — invadează globul ocular, producînd o panoftalmie ce necesită eviscerația globului ocular. Rareori se pot observa complicații articulare. *Prognosticul,* înaintea erei antibioticelor și înainte de adoptarea metodei Credé, era nefavorabil (boala dura săptămîni și se solda cu pierderea vederii). La ora actuală, prognosticul depinde esențial de precocitatea tratamentului și de gradul de afectare a corneei.

Tratament. Profilaxia are o mare importanță. În cazurile în care se pot decela infecții gonococice la mamă, să se facă tratament specific, însoțit de dezinfecția vaginului. După nașterea copilului, imediat după legarea cordonului ombilical, se fac instilații în fiecare ochi cu soluție *proaspătă* de nitrat de Ag 1% din sticle brune, astupate (metoda Crédé); actualmente există tendința ca această metodă să fie înlocuită cu instilații cu soluție de penicilină care nu conferă suficientă siguranță și pe care, deci, nu o recomandăm ca metodă profilactică. Tratamentul curativ trebuie aplicat imediat după apariția infecției pentru a preveni instalarea complicațiilor. *Tratamentul local* constă din spălături antiseptice dese, încît ochiul să fie mereu curat. Nu se pansează. În perioada de pioree se fac 1—3 nitratări, 3 zile consecutiv sau cu o zi pauză între ele. Se instilează soluția de penicilină 50 000 UI/ml astfel: la fiecare minut, în prima jumătate de oră; la fiecare 5 minute în următoarea jumătate de oră; la fiecare 30 minute timp de 6 ore; la fiecare oră timp de 12 ore şi apoi la interval de 2 ore, pînă la vindecare. Tratamentul se continuă pînă cînd 3 examinări bacteriologice succesive sînt negative. Dacă persistă o conjunctivită catarală, se completează tratamentul cu instilaţii de colargol 3%, nitrat de Ag 0,5%. *Tratamentul general* este reprezentat de administrarea de penicilină i.m. În caz de tulpine rezistente la peniciline atît local cît şi general se va folosi antibioticul indicat de antibiogramă.

b) Conjunctivita gonococică a copilului (fetiţei) debutează unilateral, cu contaminarea rapidă a celuilalt ochi. Infecţia se poate produce prin intermediul mîinii, a lenjeriei infectate, prin obiecte de toaletă infectate, prin autocontagiune (la fetiţele cu vulvovaginită gonococică). Afecţiunea evoluează în trei faze, iar complicaţia corneeană este precoce. Ulcerul corneean poate apărea chiar după cîteva ore de la debutul bolii, avînd un caracter de mare gravitate. *Diagnosticul pozitiv* al afecţiunii se face pe baza semnelor clinice, prezenţei secreţiei purulente, prezenţei infecţiei genitale gonococice, examenul bacteriologic din secreţia conjunctivală evidenţiind prezenţa gonococului Neisser. *Prognosticul* este mai grav decît la nou-născut deoarece, tratamentul clasic (oricît de susţinut) nu reuşeşte, de cele mai multe ori, să împiedice complicaţia corneeană. *Profilaxia* constă în igiena individuală la purtătoarele de infecţii genitale gonococice cît şi tratamentul sursei de infecţie. Cînd este afectat un singur ochi este utilă protejarea congenerului cu un opercul, recomandînd bolnavului să nu doarmă pe partea ochiului sănătos, pentru a evita contaminarea acestuia prin scurgerea secreţiei de la ochiul bolnav. *Tratamentul* este asemănător tratamentului aplicat în conjunctivita gonococică a nou-născutului, dozele fiind calculate corespunzător vîrstei şi greutăţii. Afecţiunea este considerată vindecată doar atunci cînd examenul bacteriologic nu mai evidenţiază (în mod repetat) prezenţa gonococului în secreţia conjunctivală.

B) Conjunctivita cu incluzii a nou-născutului. Afecţiunea este produsă de *Chlamydozoon oculo-genitale* din familia *Chlamydia trahomatis*. Reprezintă cea mai frecventă oftalmie a nou-născutului, apărînd la 3 pînă la 6% dintre copii. Dacă mama este purtătoare de chlamydii pe colul uterin, nou-născutul are 25% şanse de a face conjunctivită. Este o conjunctivită acută bilaterală, de aspect mucopurulent sau purulent, cu un debut mai tardiv — comparativ cu conjunctivita gonococică — către a 10-a, a 12-a zi (cu limite largi între a 3-a şi a 21-a zi). Examenul clinic evidenţiază: edem palpebral, blefarospasm, hiperemie conjunctivală superficială, secreţia purulentă. *Chlamydia trachomatis* produce la adult o conjunctivită foliculară acută; la nou-născut nu se constată foliculi, deoarece stratul adenoid al conjunctivei se dezvoltă abia în luna a 2-a, a 3-a. *Diagnosticul pozitiv* trebuie confirmat de laborator prin evidenţierea incluziilor intraepiteliale prin diverse tehnici (coloraţia cu iod, Giemsa sau imunofluorescenţa). *Evoluţia*, fără tratament, este variabilă putîndu-se prelungi 2—3 luni, cu apariţia în acest caz de foliculi conjunctivali. În cazul copiilor netrataţi, agentul infecţios se găseşte în secreţiile respiratorii, în materiile fecale cel puţin un an după naştere. Vindecarea este în general fără sechele, sub efectul tratamentului ; au fost citate însă şi conjunctivite cu false membrane lăsînd cicatrice conjunctivale, conjunctivite complicate cu keratită şi panus superior. O infecţie conjunctivală neglijată se poate complica cu pneumonie, ce apare între a 3-a şi a 12-a săptămînă. *Tratamentul* trebuie să fie precoce pentru a evita complicaţiile. Se preferă tratamentul general cu eritromicină timp de 2—3 săptămîni, care poate fi asociat cu un tratament local cu tetraciclină sau eritromicină timp de 4 săptămîni.

C) Conjunctivita purulentă meningococică poate preceda meningococemia sau meningita. *Clinic* se constată o conjunctivită bilaterală cu tablou clinic asemănător cu cel din conjunctivita gonococică, dar cu evoluţie mai bună, lăsînd puţine sechele corneene. *Diagnosticul* se stabileşte pe baza examinărilor de laborator, iar *tratamentul* constă în administrarea generală şi locală de antibiotice conform antibiogramei.

4.8.4. CONJUNCTIVITELE PSEUDOMEMBRANOASE

Conjunctivitele pseudomembranoase sînt afecţiuni acute caracterizate prin apariţia la copii de false membrane la nivelul mucoasei conjunctivale. *Etiologia* lor este variată citîndu-se infecţii acute bacteriene (bacil difteric, streptococ, stafilococ, pneumococ), virale (adenovirusuri, primoinfecţie herpetică), afecţiuni dermatologice buloase (sindromul Stevens-Johnson), conjunctivita lemnoasă.

a) Conjunctivita difterică [1] este produsă de bacilul Löffler. Incidenţa a scăzut foarte mult datorită vaccinării. Conjunctivita poate fi primitivă sau asociată cu difterie faringiană sau nazală. Apare mai ales la copii. Este bilaterală. *Tabloul clinic* poate fi variabil ca intensitate :

— *forma uşoară* se caracterizează prin stare generală puţin alterată, edem al pleoapei superioare, cu hiperemie conjunctivală şi secreţie mucoasă ; falsele membrane alb-cenuşii care apar la suprafaţa conjunctivei palpebrale pot fi detaşate lăsînd epiteliul intact, dar se refac în 24—48 ore ; se constată adenopatie preauriculară moderată ;

— *forma gravă,* mai rară, se caracterizează prin stare generală alterată, febră, paloare, tahicardie, tahipnee ; pleoapele prezintă edem violaceu, conjunctivita este intens hiperemiată, edemaţiată, cu sufuziuni sanguine şi false membrane cenuşii (detaşarea lor lasă o suprafaţă sîngerîndă) ; adenopatia preauriculară şi submandibulară este accentuată, însoţită de periadenită.

Evoluţia este de 2—3 săptămîni, după care urmează faza de cicatrizare. *Complicaţiile* constau în infiltraţii corneene pînă la ulceraţie cu perforarea corneei şi producerea unui leucom aderent, entropion cu trichiazis, simblefarom, xeroză conjunctivală. Excepţional poate apărea paralizia acomodaţiei sau paralizia muşchilor extrinseci.

Diagnosticul pozitiv clinic va trebui completat de cel etiologic (bacilul difteric fiind evidenţiat rapid prin imunofluorescenţă). *Diagnosticul diferenţial* se va face cu celelalte conjunctivite pseudomembranoase menţionate.

---

[1] vezi şi vol. 4, cap. 7.4.

Tratamentul este o urgență. În cazul suspiciunii de difterie, se va aplica tratamentul *înainte* de a obține rezultatul laboratorului. Împotriva *toxinei difterice* se va administra ser antidifteric în doză de : 20 000—40 000 UAI (în formele ușoare), pînă la 80 000—100 000 UAI (în cele grave) în administrare unică, cît mai precoce (eficientă în primele 3 zile de boală), *inclusiv la cei vaccinați*. Se administrează intravenos 1/3 pînă la 1/2 din doză, restul — intramuscular. Înainte de administrare este necesară testarea sensibilității, iar la cei sensibili se practică desensibilizarea treptată (metoda Besredka). Împotriva *bacilului difteric* care se modifică la poarta de intrare se administrează Eritromicină, Penicilină G, Rifampicină. La o săptămînă de la folosirea serului se face vaccinarea cu anatoxină difterică. Hemisuccinatul de hidrocortizon se folosește în formele toxice. Tratamentul local constă în administrarea de ser antidifteric în coliruri cu antibiotice, pentru a preveni apariția simblefaronului.

Profilaxia constă în vaccinarea antidifterică a tuturor copiilor, precum și depistarea purtătorilor de bacil difteric și sterilizarea acestora. În focar, la contacții cu reacția Schick pozitivă se face seroprofilaxie sau vaccinare, cu urmărire strictă și administrare de anatoxină la primul semn de boală. Copiii cu reacția Schick negativă se vor revaccina.

b) Conjunctivita lemnoasă este o formă particulară de conjunctivită cu pseudomembrane ; are o evoluție gravă, bilaterală, apărînd în special la fetițe (înaintea vîrstei de 10 ani). Falsele membrane, groase, sînt mai pronunțate la nivelul pleoapei superioare ; evoluează în pusee succesive putînd duce la o indurație cartonoasă a pleoapei și chiar la cecitate (prin afectare corneeană). Uneori, concomitent, sînt interesate și mucoasele nazofaringiană și vulvară. *Etiologia* este neprecizată. Identificarea mastocitelor și eozinofilelor la nivelul leziunilor sugerează o hipersensibilitate. Tratamentul cu antibiotice și corticoizi este ineficient ; s-au mai încercat hialuronidază, alfachimotripsină, beta terapia cu sau fără excizie chirurgicală și instilații locale de cromoglicat de sodiu (Optichrom).

4.8.5. CONJUNCTIVITELE FOLICULARE

Conjunctivitele foliculare reprezintă un grup eterogen de inflamații care cuprinde entități nosologice diferite din punct de vedere etiologic avînd drept caracter comun prezența nodulilor conjunctivali. Se deosebesc mai multe forme clinice de conjunctivite foliculare, unele din ele întîlnindu-se mai frecvent în copilărie.

A) Foliculoza conjunctivală (conjunctivita foliculară limfatică) se întîlnește la copii și tineri avînd o evoluție cronică și caracter benign. Afecțiunea poate fi descoperită accidental (cu ocazia examinărilor oftalmologice de triaj în școli) sau se poate însoți de o senzație de mîncărime, înțepături și fotofobie ușoară. Pe conjunctiva palpebrală, în special inferioară și la nivelul fundurilor de sac, se văd mici proeminențe rotunde sau ovale dispuse în rînduri. Datorită coincidenței cu vegetațiile adenoide, hipertrofii amigdaliene și a ganglionilor limfatici este considerată ca o manifestare conjunctivală a unei constituții limfatice generale. Iritațiile conjunctivale prin medicamente, inflamații, vicii de refracție necorectate duc la accentuarea foliculozei conjunctivale. *Tratamentul* constă în tonice, roborante, vitamine, calciu, evitarea iritațiilor locale și corectarea viciilor de refracție.

B) Conjunctivitele foliculare acute pot fi produse de adenovirusuri, de chlamydii (*Chlamydozoon oculo-genitale*) și virusul herpetic.

a) Conjunctivitele produse de adenovirusuri sînt conjunctivite foliculare acute însoțite de adenopatie preauriculară. Interesează de obicei ambii ochi. Pot îmbrăca diverse tablouri clinice :

— *conjunctivita acută cu virus APC* (febră adeno-faringo-conjunctivală) are caracter epidemic și endemic ; după o incubație de 5—6 zile, apare alterarea stării generale cu febră, cefalee, astenie și mialgii, asociate cu semne faringiene, catar, edem și eritem, cu adenopatie loco-regională. Conjunctiva prezintă aspect de conjunctivită foliculară cu adenopatie preauriculară. In 50% din cazuri apare keratită punctată superficială tranzitorie. Contagiozitatea dispare după 10—15 zile, evoluția este benignă cu vindecare în 2—3 săptămîni ;

— *kerato-conjunctivita epidemică* este foarte răspîndită ; incubația este de 2—14 zile, debutînd ca o conjunctivită catarală acută, care devine foliculară în 48 ore cu adenopatie preauriculară și, uneori, submandibulară. Starea generală poate fi ușor alterată, cu febră și infecție a căilor aeriene superioare. Se însoțește de keratită punctată superficială și reacții irido-ciliare. Vindecarea se produce în 1—2 săptămîni.

Tratament. Nu există medicamente antivirale eficace. Corticoizii influențează favorabil infiltratele corneene, limfocitare, subepiteliale, dar utilizarea lor se va face numai după ce s-a eliminat diagnosticul de conjunctivită herpetică. Administrarea corticoizilor, deși scade incidența complicațiilor corneene și iridociliare, se recomandă doar pe o perioadă de timp limitată. Local se vor folosi antiseptice (pentru prevenirea suprainfecției bacteriene). Se vor lua măsuri profilactice riguroase pentru a evita difuzarea virusului, afecțiunea fiind foarte contagioasă.

b) Conjunctivita produsă de Chlamydozoon oculo-genitale (conjunctivita de piscină) se întîlnește mai frecvent la copiii și tinerii care frecventează bazine de înot. Are o perioadă de incubație de 8—10 zile, debutînd inițial unilateral și interesînd la scurt interval și al doilea ochi. Se manifestă prin ușoară fotofobie, lăcrimare, edem palpebral și conjunctival, secreție lacrimală moderată. Pe conjunctiva tarsală și a fundului de sac apar foliculi în șiraguri. Frecvent există adenopatie preauriculară. Afecțiunea, foarte contagioasă, este provocată de *Chlamydozoon oculo-genitale* care este foarte sensibil la uscăciune ceea ce explică transmisia prin apă a bolii. *Diagnosticul* se pune pe aspectul clinic, prezența foliculilor conjunctivali care persistă cîteva luni și prezența incluziilor intraepiteliale evidențiate pe frotiu conjunctival prin colorație Giemsa. *Complicațiile* corneene sînt foarte rare (keratită punctată superficială). *Tratamentul* local și general constă în administrarea de antibiotice cu spectru larg și sulfamide.

c) Conjunctivita herpetică poate îmbrăca 2 forme clinice :

— *conjunctivita de primo-infecție* este rară. La nou-născut[1] apare între a 3-a și a 14-a zi fără semne clinice evocatoare, fiind sugerată de existența unui herpes matern. Se însoțește adesea de keratită și septicemie cu localizări cutanate, viscerale, meningo-encefalice ;

— *conjunctivita recurentă secundară* se întîlnește la tineri, este unilaterală, de tip folicular acut cu adenopatie preauriculară și discretă alterare a stării generale ; etiologia herpetică este confirmată de apariția veziculelor palpebrale sau a keratitei. În absența complicațiilor corneene, se vindecă în 2—3 săptămîni ; se poate complica cu obstrucția canaliculelor lacrimale în vecinătatea punctelor lacrimale.

Tratamentul constă din administrarea de antivirale eficiente ca : 5-iodo-2-dezoxiuridina (IDU), adeninarabinozidă (Ara-A), trifluorotimidină (TFT) etc. Medicamentele antivirale pot antrena o reacție iritativă foliculară și obstrucția reversibilă a punctelor lacrimale. Corticoizii sînt *contraindicați*.

B) Conjunctivitele foliculare cronice. a) Conjunctivita foliculară cronică tip Axenfeld. Este o afecțiune benignă, contagioasă ce apare la copii și tineri în colectivități. *Etiologia* este virală fiind determinată de adenovirus. *Clinic,* după o perioadă de incubație de aproximativ 10 zile, apare o simptomatologie discretă : hiperemie și secreție conjunctivală, foliculi translucizi, sticloși, bine delimitați, dispuși în rînduri paralele, mai ales la nivelul fundului de sac inferior, conjunctiva tarsală fiind indemnă. Uneori se constată un discret edem și hiperemie palpebrală împreună cu adenopatie preauriculară. *Evoluția* este de lungă durată, fără *complicații* corneene.

b) Trahomul este o boală inflamatorie cronică a conjunctivei care invadează secundar corneea.

Etiologie. Agentul patogen este *Chlamydia trahomatis* care produce : trahomul clasic, trahomul neendemic, paratrahomul, conjuncjunctivita cu incluzii a nou-născutului și a adultului, uretrita negonococică, epididimită, patologie genitală la femeie, pneumopatii și diaree infantilă precum și limfogranulomatoza veneriană. *Epidemiologic* se deosebesc două tipuri de boli oculare determinate de *Chlamydia trahomatis* :

— în regiunile de endemie (Africa, Orientul Mijlociu, Asia), se întîlnește boala trahomatoasă clasică : transmiterea se face de la ochi la ochi prin intermediul mîinilor, muștelor, prosoapelor. Frecvența și gravitatea bolii sînt determinate de lipsa de igienă. Prin măsurile igienico-sanitare luate, cît și prin ridicarea nivelului social-economic această boală, cîndva foarte frecventă și la copii, a pierdut mult din gravitatea și importanța ei. Cazuri sporadice pot fi sesizate și în alte regiuni (trahomul neendemic). *Chlamydia trahomatis* se dezvoltă în celulele epiteliale conjunctivale. Prezența sa duce la formarea de foliculi limfoizi subepiteliali. Debutul bolii este insidios, înaintea vîrstei de 2 ani. Răspunsul imunitar este de obicei insuficient pentru a împiedica cronicizarea bolii. Reinfecțiile cu *Chlamydia trahomatis* antrenează o evoluție prelungită. Adăugarea suprainfecțiilor bacteriene determină o entitate complexă numită „oftalmie contagioasă", ce evoluează lent spre cecitate. Procesul infecțios activ se stinge în general către vîrsta de 10—15 ani, dar cicatricele conjunctivale continuă să evolueze antrenînd trichiazis, entropion și cicatrice corneene prezente la vîrsta adultă ;

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.7.6.4.

— în regiunile neendemice infecția se face plecînd de la aparatul genital, producîndu-se de obicei conjunctivită cu incluzii. Evoluția către *panus* și cicatrice asemănătoare trahomului clasic este rară și afecțiunea poartă numele de *paratrahom*, pentru a-l diferenția de trahomul clasic (endemic) transmis pe cale oculară.

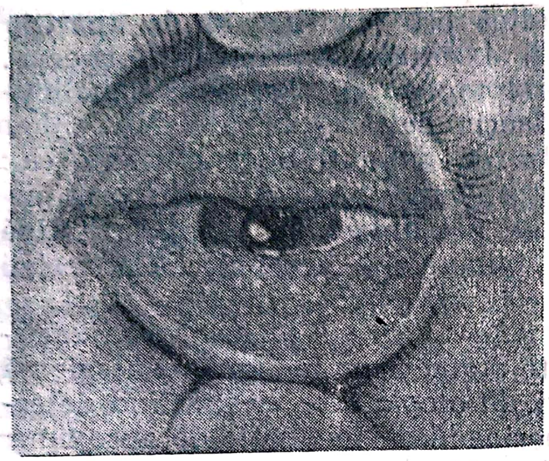


Fig. 4.21. — Foliculi conjunctivali în trahom.

În *evoluția* trahomului se constată patru stadii :

— *stadiul I* (trahom incipient, trahom dubiu) se depistează de obicei cu ocazia unor examinări sistematice. Semnele funcționale sînt minime : ușoară lăcrimare, fotofobie, senzație de corp străin. Apar papile și mai ales schițe de foliculi mai mari și mai opalescenți cu localizare de predilecție la marginea superioară a tarsului superior. Nu există adenopatie satelită. Semn precoce evocator este apariția panusului ca o discretă infiltrație superficială a corneei și cîteva capilare ce depășesc limbul. Diagnosticul diferențial cu alte conjunctivite foliculare este dificil clinic necesitînd investigații de laborator ;

— *stadiul II* (trahom florid sau trahom în perioada de stare) : apare o falsă ptoză determinată de îngroșarea pleoapei, conjunctiva palpebrală superioară fiind hiperplaziată. Foliculii trahomatoși (fig. 4.21) sînt turgescenți, comparați clasic cu „icrele de știucă" ; plesnesc la presiune datorită necrozei centrale (patognomonic pentru trahom). Prezența foliculilor și la nivelul carunculului și a plicii semilunare este un semn clinic de mare prezumție pentru trahom. Accentuarea panusului și extensia spre centrul corneei duce la scăderea accentuată a acuității vizuale ; la nivelul limbului apar mici foliculi trahomatoși care se pot aplatiza și rezorbi lăsînd în locul lor mici depresiuni : fosetele marginale Herbert. În acest stadiu diagnosticul se pune pe prezența foliculilor, îngroșarea conjunctivei, apariția și hipertrofia papilară, panusul și incluziile Prowaczek ;

— *stadiu III* (trahom pe cale de cicatrizare) : în acest stadiu conjunctiva este presărată cu foliculi de vîrste diferite. Apar cicatrice de formă și distribuție variate, frîuri cicatriceale în fundurile de sac. Scleroza fibroasă cuprinde și tarsul, pe care îl deformează încurbîndu-l, ceea ce duce în final la entropion și trichiazis ;

— *stadiul IV* (trahom cicatriceal) : pe suprafața conjunctivei tarsale se constată dungi fine, albicioase (liniile lui Arlt) care pornesc ca ramuri de stea în mijlocul suprafeței conjunctivei tarsale. Bridele cicatriceale din fundurile de sac fac imposibilă întoarcerea pleoapelor. Persistă trichiazisul, deformarea tarsului, ca și o falsă ptoză cicatriceală. Sechelele panusului antrenează un astigmatism corneean neregulat.

Complicațiile sînt reprezentate de entropion, trichiazis, ptoză palpebrală, dacriocistită cronică, ulcerații corneene sau xeroză corneeană. *Evoluția* este lungă, observîndu-se recidive frecvente după o perioadă aparentă de vindecare. *Prognosticul* fiind foarte sever se impun măsuri de profilaxie în regiunile cu populație contaminată de trahom, îmbunătățirea condițiilor de viață și a condițiilor igienice, instituirea unei campanii susținute de depistare a cazurilor, de tratare și supraveghere periodică a contacților la cazurile tratate și vindecate care s-ar putea reîmbolnăvi. În țara noastră trahomul a fost eradicat, dar în alte țări este încă destul de răspîndit, fiind una din cauzele principale ale cecității pentru țările subdezvoltate.

Tartamentul curativ este *general:* Tetraciclină 1—1,5 g/zi sau Eritromicină 1 g/zi timp de 3—4 săptămîni (Tetraciclina este contraindicată la gravide și copii sub 7 ani). Foliculii conjunctivali mai persistă 6—8 săptămîni după terminarea tratamentului, după care dispar. Tratamentul *local* constă din administrarea de Tetraciclină soluții și unguente timp de 6 săptămîni. *Tratamentul profilactic:* lupta antitrahomatoasă urmărește mai multe obiective :

— examenul sistematic și tratamentul indivizilor expuși la infecții, mai ales a copiilor sub 10 ani ;

— tratamentul chirurgical al deformărilor palpebrale pentru a reduce complicațiile corneene ;

— tratamentul medical al suprainfecțiilor bacteriene și al complicațiilor corneene cît și al trahomului însuși. Se aplică chimioterapia antitrahomatoasă în masă : unguente oftalmice cu tetraciclină, o aplicație o dată pe zi, seara, 5 zile/lună, 6 luni. Se preconizează administrarea pe cale generală de antibiotice cu acțiune retard în perioade scurte.

c) Conjunctivita primăvărateca. Etiologia ei este încă discutată, dar se consideră a fi de natură alergică. Se manifestă ca o conjunctivită cronică, bilaterală, cu caracter sezonier, mai frecventă la băieți între 5 și 20 ani, dispărînd la vîrsta adultă.

Simptomatologia subiectivă constă din : fotofobie marcată (fig. 4.22), lăcrimare, senzație accentuată de prurit sau arsuri oculare, fenomene care se exacerbează la vînt, căldură și lumină puternică. Se poate manifesta sub trei forme clinice :

— în *forma palpebrală,* pe conjunctiva tarsală (mai ales cea superioară) se disting reliefuri plane, poligonale, bine delimitate și consistente, despărțite între ele prin șanțuri net vizibile, avînd o culoare mai palidă decît restul conjunctivei și prezentînd în ansamblu aspectul de „pavaj" ; aceste formațiuni sînt expresia unei hipertrofii papilare și localizarea lor nu interesează decît conjunctiva tarsală (fig. 4.23) ;

— *forma bulbară* se caracterizează prin prezența, la nivelul limbului sclero-corneean, a unei formațiuni vegetante, de aspect alb-ceros, sau alb-cenușiu, cu consistență fermă, rar individualizate, de cele mai multe ori unite într-un inel alb gelatinos ;

— *forma mixtă* asociază forma palpebrală și forma bulbară.

Examenul secreției conjunctivale evidențiază o eozinofilie marcată. *Diagnosticul pozitiv* se bazează pe aspectul de pavaj sau prezența inelului gelatinos perilimbic, absența leziunilor corneene și caracterul sezonier recidivant. *Tratamentul* general trebuie să ia în considerație mecanismul probabil alergic recomandîndu-se vitaminoterapia A, C, B, calciu, antihistaminice. Tratamentul local constă în instilații cu cortizon 1%, cromoglicat de Na și coliruri cu antibiotice, în cazul unor suprainfecții.

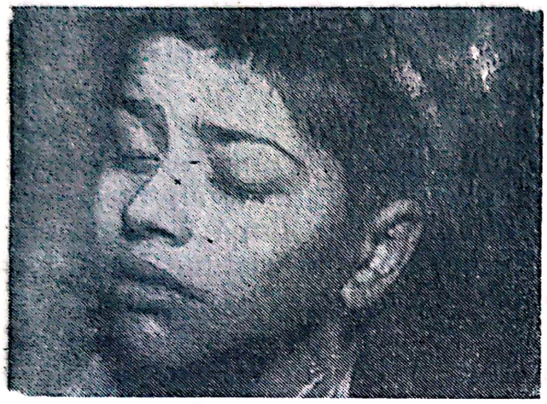


Fig. 4.22 — Conjunctivită primăvăratecă cu fotofobie intensă.

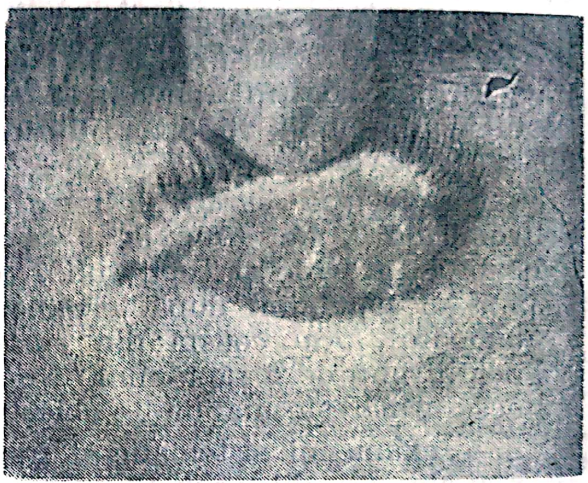


Fig. 4.23 — Conjunctivită primăvăratecă — foliculi conjunctivali.

d) Conjunctivita flictenulară (eczematoasă, impetiginoasă, scrofuloasă) este o manifestare a unei hipersensibilități întîrziate microbiene sau parazitare. *Etiologia* este polimorfă; hipersensibilitatea poate fi bacteriană (la bacilul Koch, streptococ, stafilococ, *Chlamydia trahomatis*), micotică *(Candida albicans)*, parazitară *(Ascaris lumbricoides, Ancylostoma duodenale, Enterobius vermicularis, Entamoeba histolitica* etc.). Cel mai adesea este vorba de bacilul Koch în perioada de primoinfecție, sensibilizarea făcîndu-se la constituienții săi (mai ales tuberculina). Se întîlnește la copii și adolescenți.

Simptomatologia. Subiectiv se constată lăcrimare, fotofobie, chiar blefarospasm. Obiectiv se descrie o *formă simplă*, caracterizată printr-o congestie a conjunctivei bulbare, limitată la forma unui triunghi cu vîrful spre cornee și baza spre fundul de sac conjunctival; în vîrful acestui triunghi vascular se observă o mică ridicătură nodulară de 1—2 mm, care se turtește, apoi se ulcerează, acoperindu-se de o secreție cenușie și se epitelizează în zilele următoare, concomitent cu dispariția congestiei conjunctivale. În *forma pericorneeană* se observă un număr mare de flictene mici, în vecinătatea corneei, dînd o congestie uniformă segmentară a conjunctivei bulbare și care poate fi totală cînd flictenele înconjoară complet corneea. În *formele grave pustulo-ulceroase* se constată prezența unor flictene mari care interesează straturile mai profunde ale corneei și se însoțesc de o infiltrație difuză, care cuprinde o zonă mai mult sau mai puțin întinsă. În aceste cazuri există de obicei și un edem palpebral, asociat congestiei conjunctivale interne, lăcrimare și secreție mucoasă sau chiar mucopurulentă.

Complicațiile rezultă în primul rînd din infectarea secundară a conjunctivei. Lăcrimarea și secreția conjunctivală pot produce o eczematizare a marginii ciliare, cu fisuri și ragade ale unghiurilor externe și uneori ectropion al pleoapei inferioare sau entropion al pleoapei superioare. Complicațiile mai severe pot apărea în localizarea corneeană, prin suprainfectarea ulcerației flictenulare, care evoluează ulterior ca un ulcer septic, cu tendință de invazie în profunzime, pînă la perforația corneei, cu toate consecințele ei. O complicație frecventă este invazia corneei de vase conjunctivale de tip fascicular, vase de neoformație, care invadează progresiv corneea de jur împrejur, rezultînd panusul flictenular care se resoarbe după vindecarea flictenelor.

Tratamentul afecțiunii este *general,* constînd din instituirea unui regim dietetic și igienic corespunzător, modificarea stării generale, vitaminoterapie, calciu, asociate tratamentului cu tuberculostatice. Tratamentul *local* se conduce după forma clinică și stadiul de evoluție, utilizînd substanțe midriatice (atropină 1%, cînd coexistă și afectarea corneei), soluții de dionină 1—2% (ca vasodilatator și analgetic), nitrat de argint (soluție 0,5—1%), antibiotice (în instilații sau pomezi) cu acțiune favorabilă asupra infecției secundare. La aceste medicații locale se asociază instilația de cortizon (soluție 1%) de mai multe ori pe zi.

4.8.6. CONJUNCTIVITE ASOCIATE BOLILOR VIRALE

Aceste conjunctivite apar precoce ca urmare a faptului că numeroase virusuri pătrund în organism pe cale conjunctivală sau în faza acută a virozelor generalizate. *Molluscum contagiosum*[1] este frecvent urmat după 1—2 luni de o conjunctivită foliculară cronică cu sau fără keratită punctată superficială. Vindecarea se face odată cu excizia tumorilor palpebrale. *Verucile palpebrale*[2] pot determina și ele conjunctivită însoțită de keratită ce dispare odată cu tratamentul chirurgical al formațiunilor palpebrale. *Conjunctivita vaccinală* apare după proiectarea în ochi de limfă vaccinală, prin contaminare exogenă de la o fistulă sau prin difuziune endogenă în vaccina generalizată. Poate apărea atît la prima vaccinare cît și la revaccinări. Este o blefaroconjunctivită acută cu adenopatie preauriculară și uneori alterarea stării generale. Evoluția ei este în funcție de starea imunitară putînd apărea și conjunctivita severă ulceroasă sau cu false membrane. Diagnosticul pozitiv se face prin examen la microscopul electronic sau prin izolarea virusului pe culturi de țesuturi. Tratamentul antiviral precoce este eficient, se face cu IDU, Ara-A etc. *Variola* (a dispărut) se însoțea de keratoconjunctivită gravă cu evoluție spre cecitate care erau de fapt suprainfecții bacteriene. *Citomegalovirusurile* sînt patogene mai ales la imunodeficienți. Conjunctivita este de tip necrotic cu complicații grave corneene, sclerale sau de tip cataral. Pot provoca concomitent uveite și corioretinite. *Mononucleoza infecțioasă* se însoțește destul de frecvent de conjunctivită unilaterală, de obicei foliculară, uneori hemoragică, foarte rar pseudomembranoasă. Keratita este excepțională. *Rujeola* prezintă constant în perioada de invazie o conjunctivită catarală însoțită frecvent de keratită punctată superficială ce produce fotofobie. În perioada eruptivă petele Koplik apar și pe conjunctivă. La persoanele imunodeficitare sau în anumite condiții de igienă defectuoasă se poate produce cecitate prin conjunctivite bacteriene de suprainfecție ce antrenează complicații corneene grave. *Gripa* se manifestă la debut cu conjunctivită catarală (cu sau fără hemoragii subconjunctivale) sau conjunctivită foliculară. Trebuie făcut diagnosticul diferențial cu conjunctivitele prin suprainfecție bacteriană și cu cea determinată de virusul herpetic. *Varicela* prezintă o conjunctivită catarală discretă, excepțional cu flictene limbice. *Parotidita epidemică* poate prezenta o conjunctivită catarală uneori cu chemozis sau hemoragii subconjunctivale putînd fi însoțită de episclerită difuză sau keratită interstițială.

---

[1] vezi și cap. 3.4.2.

[2] vezi și cap. 3.4.3.

4.9. INFLAMAȚIILE CORNEEI

Inflamațiile corneei, numite și „keratite“, pot fi consecința unor infecții bacteriene, virale, micotice sau a unor reacții alergice. După localizarea procesului inflamator, keratitele pot fi: superficiale, profunde sau mixte. Ele mai pot fi împărțite în keratite exogene și endogene.

Keratitele exogene provin fie prin pătrunderea agentului patogen direct în cornee printr-un traumatism, fie prin propagarea de la o afecțiune de vecinătate (conjunctivită, blefarită sau dacriocistită). Poarta de intrare este epiteliul corneean fie lezat, fie intact, afecțiunea debutînd în straturile superficiale ale corneei.

Keratitele endogene sînt produse de agenți sau factori patogeni, care ajung în cornee pe cale circulatorie, nervoasă sau umorală. Sînt consecința unor infecții sau stări patologice generale, de sistem, de organ sau de focar. Pot fi localizate superficial sau să debuteze în straturile profunde ale corneei.

Keratitele au ca manifestare clinică o simptomatologie acută, caracterizată prin durere, blefarospasm, lăcrimare și fotofobie. Dacă leziunea este centrală, o scădere a acuității vizuale va însoți aceste acuze.

Examenul corneei, efectuat cu lupa sau cu biomicroscopul, evidențiază congestie perikeratică (hiperemie limbică), care indică o afectare corneeană și iridociliară. Instilarea unei picături de fluoresceină sodică soluție 2%, urmată de spălătură, permite să evidențiem zone de dezepitelizare corneeană, care se colorează în verde. Observarea atentă a corneei mai permite să depistăm: un corp străin fixat în cornee; o opacitate gri (infiltrat localizat subepitelial sau intraparenchimatos); un edem difuz al stromei; o ulcerație corneeană care fiexază colorantul.

4.9.1. KERATITELE SUPERFICIALE

4.9.1.1. KERATITA TRAUMATICĂ

O lovitură cu unghia, cu o ramură de copac, cu jucării, provoacă o fină dezepitelizare, urmată de infiltrația corneei. Copilul acuză fotofobie, lăcrimare și dureri accentuate cu discretă diminuare a vederii. Refacerea epiteliului se realizează în 2—3 zile, în cazul în care nu există o infecție microbiană. *Tratamentul* constă în instilarea de midriatice (o picătură atropină 1% de 2 ori pe zi), colir cu antibiotic (soluție Cloramfenicol 1% de 5 ori pe zi) și epitelizant și analgetic (soluție dionină 2% de 2 ori pe zi), la care se adaugă un pansament ocular steril 2—3 zile.

4.9.1.2. KERATITA SUPERFICIALĂ BACTERIANĂ

Keratita provocată de o infecție bacteriană (pneumococ, diplobacil, stafilococ, streptococ, germeni gram-negativi etc.) este cunoscută și sub denumirea de *ulcer corneean* cu hipopion. Poate apărea după un traumatism minim ocular, uneori ignorat, după corpi străini corneeni sau tarsali, după leziuni corneene prin entropion, mai ales în cazul în care pe conjunctivă există o floră microbiană patogenă întreținută de obstrucții ale căilor lacrimale, la care se adaugă o rezistență diminuată locală (anestezii corneene, avitaminoză A) sau generală (gripă, varicelă, hepatită, sindrom de malabsorbție, diabet). Existența unor afecțiuni oculare inflamatorii cronice ca blefarite, blefaroconjunctivite, orjelet, pot duce la apariția ulcerului corneean.

Întrucît copiii mici, sugarii, ca și cei mai mari stresați în familie nu semnalează accidentul traumatic în timp util, este bine să se combată toate stările inflamatorii locale acute sau cronice pentru a face profilaxia ulcerului corneean. La copiii mai mari, dezepitelizările după accidente prin căderi, agresiuni de animale, contuzii, joacă cu nisip, pot genera frecvent ulcer corneean. În asemenea situație ochiul devine în scurt timp dureros, intens hiperemic și pe cornee se constată apariția unui ulcer central sau paracentral cu marginile cenușii infiltrate. Rapid apare hipopionul (masa purulentă, situată în partea declivă a camerei anterioare). În absența tratamentului, evoluția este gravă, rapid spre perforare, cu leucom corneean aderent, glaucom secundar, stafilom corneean, dezorganizarea globului, pierderea vederii și a ochiului.

Tratamentul trebuie aplicat de urgență. Se va suprima cauza infecției îndepărtîndu-se corpul străin, spălîndu-se suprafața corneo-conjunctivală cu o soluție de antibiotic și se vor explora și permeabiliza căile lacrimale. Se va continua tratamentul cu un antibiotic, conform antibiogramei obținute după examenul bacteriologic al secreției lacrimale, administrat general și local (în injecții subconjunctivale și sub formă de instilații). Pentru a evita cicatricele groase, se va favoriza cicatrizarea prin încălzire (fără a atinge corneea) cu vîrful unui galvanocauter, prin instilații de dionină 2% de 2 ori pe zi și aplicarea unor pansamente oculare compresive, schimbate frecvent. Se va dilata pupila cu atropină 1%.

4.9.1.3. KERATITELE SUPERFICIALE VIRALE

Keratita herpetică se întîlneşte frecvent (chiar şi la sugari) ca o primă manifestare a infecţiei herpetice. Nou-născutul poate avea anticorpi materni contra virusului herpetic, care îl protejează în primele 6 luni. Pînă la vîrsta de 5 ani majoritatea copiilor fac infecţie herpetică inaparentă. Manifestarea corneeană este deseori declanşată de un traumatism, puseu febril, infecţii ale căilor respiratorii superioare şi nazosinuzale, meningite, enterocolite şi poate fi precedată sau asociată cu alte manifestări herpetice genitale sau cutanate. Apare *epifora,* fotofobia, senzaţia de corp străin intraocular, dureri urmate de congestie perikeratică.

Prin instilarea de fluoresceină sodică 2% se evidenţiază pe cornee o ulceraţie fină, cu marginile uşor infiltrate, al cărei aspect evocă o ramură de copac (aspect dendritic), o hartă geografică, o keratită punctată superficială etc. Se însoţeşte de o hipoestezie corneeană. Afecţiunea are caracter recidivant ; se poate complica, transformîndu-se într-un ulcer serpiginos, în cazul în care există o suprainfecţie bacteriană. Se însoţeşte frecvent de reacţii iridociliare de natură virală.

Tratamentul trebuie să realizeze următoarele deziderate : să acţioneze asupra agentului patogen ; să favorizeze epitelizarea şi să dirijeze cicatrizarea ; să combată complicaţiile ; să influenţeze reactivitatea organismului. Se recomandă tratament *general* cu Tetraciclină, asociat cu Vitamina B complex, vaccin antiviral, gammaglobulină antiherpetică. Tratamentul *local* constă în raclajul epiteliului corneean, crioaplicaţii, instilaţii de dionină 2%, gammaglobulină ; aplicarea de 5-iodo-2-dezoxiuridină (IDU) sau acyclovir 3% (Zovirax) sub formă de instilaţii şi unguent, cît şi de acid dezoxiribonucleic înalt polimerizat (ADN) s-a dovedit deosebit de eficientă, determinînd o rapidă epitelizare şi cicatrice suple. Pînă la epitelizarea leziunilor, pansamentul ocular se impune.

În formele cu complicaţii uveale, rœntgenterapia s-a dovedit utilă. Administrarea corticoizilor local este complet *contraindicată,* determinînd exacerbarea infecţiei şi întinderea în profunzime şi suprafaţă. Corticoterapia se aplică numai după epitelizarea leziunilor, în vederea obţinerii unor cicatrice suple.

Întrucît recidivele în keratitele herpetice sînt frecvente, se impun aplicarea vaccino-terapiei, ca şi asanarea focarelor dentare şi faringiene (unde se consideră a fi cantonat virusul herpetic). În keratitele metaherpetice, ca şi în recidive repetate, keratoplastia lamelară poate da rezultate bune.

Keratitele superficiale apărute în cursul altor boli virale (varicelă, oreion, gripă) sînt keratite epiteliale care se vindecă fără sau cu tratament în cîteva zile, după care se produce cicatrizarea corneei cu leziuni minime.

Keratita vaccinală este o afecţiune foarte rară, produsă în mod accidental prin inocularea directă a vaccinului antivariolic pe cornee sau prin contactul acesteia cu pleoapa sau conjunctiva, însămînţate de obicei de către copil prin atingerea cu mîna a regiunii recent vaccinate. Apare un ulcer corneean cu evoluţie gravă, cu iridociclită sau o keratită disciformă ce lasă opacități corneene. În vaccina conjunctivei, leziunile sînt mai benigne; la periferia corneei apar mici infiltrate care se vascularizează și dispar mai tîrziu fără urme.

Kerato-conjunctivitele epidemice evoluează în două etape: etapa *conjunctivală*, în care simptomatologia se instalează brusc, dînd senzația de corp străin intraocular, urmată de etapa *corneeană* după 6—8 zile de la debut. Se prezintă ca o keratită subepitelială cu mici pete gri, răspîndite pe suprafața corneei, provocînd un astigmatism neregulat, cu scăderea acuității vizuale. Este provocată de un adenovirus care nu reacționează decît puțin la tratament. Evoluția este lungă, de cîteva luni; tratamentul actual este puțin activ și constă din colir cu antibiotic, gammaglobulină și Tetraciclină pe cale generală.

Oricare ar fi tipul de keratită superficială, cînd se suspectează o etiologie virală *corticoterapia este contraindicată,* întrucît aplicarea acesteia chiar în perioada cicatrizării fără o supraveghere oftalmologică continuă prezintă riscul reactivării virusului, cît și al producerii unui abces interstițial al corneei.

4.9.1.4. KERATITELE ALERGICE

Kerato-conjunctivita primăvăratecă este o afecțiune ce se manifestă mai frecvent la copiii de sex masculin, pe un teren alergic, limfatic. Are caracter sezonier, se exacerbează în sezonul cald și se atenuează iarna. Se deosebesc trei forme clinice:

— *forma palpebrală* se caracterizează prin prezența pe conjunctiva tarsală, în special pe cea superioară, de proliferări papilomatoase plate, cu aspect de pavaj, care — atunci cînd sînt voluminoase — pot ulcera corneea (se formează un ulcer rotund, cu margini nete, cu o vascularizație superficială, rebel la tratament; se ameliorează doar acționînd asupra conjunctivei);

— *forma bulbară* se caracterizează printr-o hipertrofie a conjunctivei bulbare perilimbice, cu aspect gelatinos; se însoțește de keratită epitelială;

— *forma mixtă* se caracterizează prin leziuni și pe conjunctiva tarsală și pe cea bulbară, asociate unei keratite.

Tratament. Instilațiile repetate de cortizon, adrenalină, cromoglicat de sodiu, atenuează pruritul și fotofobia. Tratamentul devine mai dificil în prezența ulcerelor corneene, cînd corticoterapia este contraindicată. Se pot încerca desensibilizări, crioaplicații, extirparea papilelor exuberante, tarsectomie parțială.

Kerato-conjunctivita flictenulară[1], numită și „scrofuloasă" sau „limfatică", este o afecțiune cu caracter recidivant, care survine la copii și se manifestă prin prezența de noduli pe conjunctiva bulbară și pe cornee, însoțiți de o congestie în sector, ca o reacție alergică a epiteliului la toxinele microbiene.

Poate să apară la copil după primoinfecția tuberculoasă, ca simptom revelator al acesteia. Este vorba de o reacție alergică locală, care nu se produce decît pe un teren tuberculos. Apariția ei impune cercetarea primei infecții tuberculoase prin cutireacție, un examen clinic și radiologic pulmonar, cît și efectuarea unei anchete epidemiologice în anturajul copilului. Apare frecvent și la copiii cu hipertrofia vegetațiilor adenoide, dar se poate declanșa și prin sensibilizare la alte proteine străine microbiene (stafilococ) sau parazitare (helmintiaze), putînd recidiva. Apare mai frecvent la copiii între 3 și 6 ani, sub două forme clinice : una ușoară și alta gravă.

---

[1] vezi și vol. 4, pg. 665.

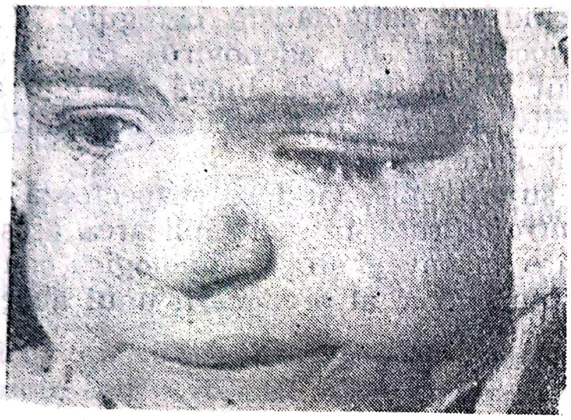


Fig. 4.24. — Fotofobie, lăcrimare, secreție conjunctivală, în keratita flictenulară.

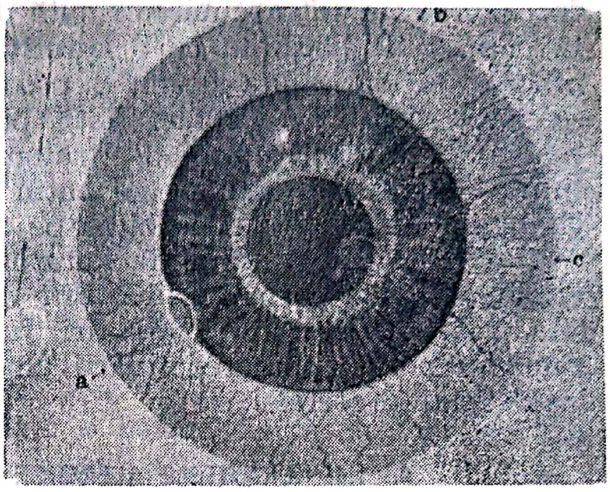


Fig. 4.25. — Leziuni corneene în keratita flictenulară.

În forma *ușoară* se constată : fotofobie, lăcrimare (fig. 4.24), prezența pe conjunctivă și la nivelul limbului a unor flictene — noduli ușor proeminenți, cenușii — înconjurate de o hiperemie conjunctivală, în sector, de formă triunghiulară, cu vîrful spre nodul și baza spre fundurile de sac (fig. 4.25). Flictenele se ulcerează, după care, prin epitelizare, dispar, lăsînd o mică cicatrice. Se deosebesc flictene mici și numeroase, care dau forma *miliară,* sau flictene mari, ce dau forma *pustuloasă.*

În forma *gravă* flictenele interesează și corneea. Fenomenele subiective sînt mai accentuate, fiind însoțite de blefarospasm. După mai multe pusee, corneea poate rămîne acoperită de cicatrice și vase, luînd aspectul de *panus* scrofulos sau flictenular.

Pe lîngă leziunile oculare boala se poate manifesta și prin alte localizări : ragade la nivelul comisurilor palpebrale externe și a comisurilor bucale, *impetigo* al feței, adenopatie submaxilară sau cervicală, leziuni bacilare osteoarticulare sau pulmonare.

Complicațiile constau în ulcer corneean care se produce prin suprainfecția leziunii.

Diagnosticul diferențial se face cu : sclerita nodulară, care determină o hiperemie mai profundă și mai violacee, nodulul fiind imobil, în timp ce flictena poate fi mobilizată cu conjunctiva ; cu *pinguecula* (leziune degenerativă, fără caractere inflamatorii) ; cu acneea rozacee și eritemul polimorf, care pe lîngă caractere proprii are și localizări cutanate; în formele de *panus*, diferențierea se face cu *panus*-ul trahomatos.

Tratamentul general urmărește tonifierea organismului și îmbunătățirea stării generale prin administrarea de calciu, vitaminoterapie și antihistaminice. La acestea se adaugă și o terapie specifică cu tuberculostatice. Tratamentul *local* are drept scop combaterea infecției (nitratare și instilații cu soluție de antibiotice), punerea în repaus a irisului, (instilații de soluție de atropină 1%), combaterea fenomenelor inflamatorii (instilații de cortizon). Se mai folosesc aplicații locale cu oxid galben de mercur 3%, dionină 2%, cît și terapie generală și locală cu Tetraciclină. Împotriva fotofobiei se prescriu lentile colorate.

4.9.2. KERATITELE PROFUNDE PARENCHIMATOASE

Keratitele profunde, interstițiale sau parenchimatoase, reprezintă interesări primitive de origină endogenă-alergică ale stromei corneene.

Semnele funcționale sînt mai puțin pronunțate decît cele din keratitele superficiale, cu excepția acuității vizuale care este mai diminuată. Instilarea de fluoresceină pe cornee nu lasă urme (epiteliul este intact). Transparența corneei este diminuată datorită unei opacități localizate în stroma corneei, cu sau fără vascularizație profundă. În funcție de etiologie deosebim mai multe forme clinice. Cele mai frecvent întîlnite sînt: keratita parenchimatoasă luetică; keratita parenchimatoasă tuberculoasă; keratitele parenchimatoase virale.

4.9.2.1. KERATITA PARENCHIMATOASĂ LUETICĂ

Apare ca o manifestare a sifilisului congenital, în copilărie, între vîrsta de 6 și 16 ani[1], în special la sexul feminin. Keratita parenchimatoasă face parte, împreună cu otoscleroza și leziunile dentare caracteristice (dinți în semilună), din triada de stigmate sifilitice a lui Hutchinson. Poate fi însoțită și de alte stigmate ale luesului congenital: nas în șa, frunte olimpiană, tibie în iatagan, ragade în jurul comisurii bucale, micro-poliadenopatie, reacția Bordet-Wassermann pozitivă. În sifilisul congenital keratita este întotdeauna bilaterală, cu un decalaj între îmbolnăvirea celor doi ochi, spre deosebire de leziunea din luesul cîștigat, unde este de obicei unilaterală.

În evoluția afecțiunii se pot deosebi trei faze, determinate de trei procese histologice distincte, ce au loc în grosimea corneei.

a) Faza de infiltrație începe cu fenomene reacționale moderate, constînd în congestia pericheratică, lăcrimare, fotofobie și jenă oculară. Corneea devine opalescentă prin infiltrația straturilor profunde și mijlocii. Această infiltrație nu duce niciodată la ulcerare.

b) Faza de vascularizație începe la 2—4 săptămîni de la debutul bolii, în timp ce procesul de infiltrație nu s-a terminat încă. Uneori poate fi atît de intensă, încît să dea un aspect cărnos. Pe măsură ce înaintează procesul de vascularizație se produce resorbția infiltrației, ducînd la clarificarea corneei. Fenomenele subiective și congestia pericheratică sînt foarte accentuate.

---

[1] vezi și vol. 4, cap. 1.3.4.2.2.

c) Perioada de resorbție se instalează treptat și se caracterizează prin atenuarea simptomatologiei subiective și obiective. Clarificarea corneei începe în vecinătatea limbului, înaintînd spre centrul acestuia. O parte din vase persistă ca atare, altele se obstruează devenind cordoane filiforme. Prezența acestor vase corneene obstruate, ca și a opacităților corneene cicatriceale, permite retrospectiv stabilirea diagnosticului de keratită parenchimatoasă.

Afecțiunea se poate *complica* cu hipertensiune oculară, uveită și, tardiv, cu miopie forte. Datorită diagnosticului precoce și a unui tratament antiluetic susținut, cît și a corticoterapiei locale, gravitatea keratitei parenchimatoase luetice s-a redus mult ; în prezent ea evoluează în două faze benigne, cu o durată scurtă : stadiul de infiltrație limfocitară a corneei, urmat de stadiul de rezoluție a infiltrației și clarificarea corneei.

Diagnosticul etiologic se bazează pe prezența, alături de semnele oculare, a stigmatelor de lues congenital, pe RBW pozitiv, pe existența în antecedentele eredocolaterale a unor avorturi spontane și nașteri de feți morți.

Prognosticul este, în majoritatea cazurilor, favorabil, clarificarea corneei depinzînd de precocitatea și intensitatea tratamentului instituit.

Tratamentul general antisifilitic trebuie administrat cît mai precoce. Acest tratament nu influențează evoluția keratitei parenchimatoase odată declanșată, dar combate infecția luetică și previne alte manifestări ale acesteia. Îmbolnăvirea celui de al doilea ochi ia o formă mai atenuată, dacă s-a început tratamentul antiluetic imediat după îmbolnăvirea celui dintîi ochi.

Tratamentul local constă din administrarea de dionină 2%, căldură locală, corticoterapie, rœntgenterapie.

4.9.2.2. KERATITA PARENCHIMATOASĂ TUBERCULOASĂ

Tabloul clinic al keratitei interstițiale tuberculoase este asemănător celui din keratita sifilitică. Afecțiunea poate debuta după unul sau mai multe puseuri de keratită flictenulară ; este de obicei unilaterală, cu fenomene iritative mai reduse, însă cu o evoluție prelungită și recidive frecvente. Opacitatea corneeană este mai localizată, însoțită de o vascularizație profundă, cu numeroase anastomoze. Resorbția infiltrației se face în mai mică măsură decît în keratita sifilitică, ceea ce face să existe o scădere marcată a vederii. Afecțiunea intră în cadrul hiperergiei tuberculoase cu reacții intens pozitive, la doze slabe de tuberculină.

Tratamentul general este indicat în măsura în care trebuie acționat asupra focarului tuberculos principal (pulmonar sau din alte organe) și constă din climatoterapie, repaus, alimentație adecvată, tratament cu antibiotice și tuberculostatice (Streptomicină, Rifampicină, hidrazidă), medicamente tonice și roborante (calciu, vitamine). Tratamentul *local* constă din instilații de atropină 1%, dionină 2% și cortizon sub protecție de antibiotice.

4.9.2.3. KERATITA PARENCHIMATOASĂ VIRALĂ

În cursul unor viroze se pot instala keratite interstițiale, ce răspund favorabil tratamentului cu corticoizi. Herpesul, varicela, rujeola, parotidita epidemică se pot complica cu keratite interstițiale, keratite disciforme sau în sector. Se asociază frecvent cu reacții iridociliare și hipertonie oculară. Evoluția este îndelungată, cu perioade de agravări și remisiuni. În antecedente se poate depista uneori un teren alergic. *Tratamentul local* constă în instilații repetate de atropină, dionină, hidrocortizon sub protecția unui antibiotic. Tratamentul *general* constă în antihistaminice, vitamine, tetraciclină, gammaglobuline, flumidin.

4.10. INFLAMAȚIILE UVEEI

Uveitele (inflamații ale tunicii vasculare a globului ocular) prezintă la copil anumite particularități, legate în special de imperfecțiunea structurilor oculare și reactivitatea lor deosebită în comparație cu ale adultului. Remarcăm astfel : incidența mai redusă, o afectare în special a băieților și caracterul de bilateralitate la o treime din cazuri ; chiar la cazurile limitate la o porțiune de uvee, procesul inflamator are tendința la generalizare și la afectarea altor țesuturi de vecinătate, cum ar fi sclera și corneea.

În raport cu vîrsta copilului se poate afirma că inflamațiile izolate pe un segment uveal sînt excepționale la sugari, rare la copilul mic și frecvente spre pubertate ; difuzarea procesului inflamator se produce foarte rapid la copilul mic, ducînd la endoftalmie și panoftalmie. *Simptomatologia subiectivă* constînd în fotofobie, lăcrimare și diminuarea acuității vizuale, capătă amploare la copil, dificultățile vizuale putînd fi ignorate la copilul mic și suspectate odată cu instalarea strabismului ; blefarospasmul poate fi determinat de o fotofobie accentuată (expresia dezvoltării unei uveite anterioare), ce nu permite examinarea ochiului. Deși la copii în evoluția uveitelor se constată mai frecvent hipotonie, obligatoriu trebuie controlată tensiunea intraoculară, cel puțin digital, deoarece urmările glaucomului secundar nedepistat sînt foarte severe.

4.10.1. UVEITELE CONGENITALE

Aproximativ 2/5 din totalul uveitelor la copil sînt estimate a fi determinate de infecții prenatale. Din aceste cazuri, 1/2 sînt de natură toxoplasmică, mai rar rubeolică, luetică sau citomegalică ; interesarea ochilor este de obicei bilaterală. Toate uveitele prenatale diagnosticabile clinic sînt consecința unor infecții din perioada fetală ; infecțiile perioadei embrionare determină malformații congenitale, afectarea uveală fiind greu de depistat. Unele uveite prenatale sînt incriminate în apariția pseudogliomului. Producerea infecției în lunile a VI-a — a VIII-a de sarcină, se complică cu o cataractă membranoasă.

Diagnosticul diferenţial se impune în cazul pseudogliomului (fibroplazia retrolentală) cu adevăratul gliom care, în faza avansată se însoţeşte de reacţie iridociliară şi prezenţa de precipitate keratice.

Tratamentul uveitelor nou-născutului trebuie condus, ţinînd cont de etiologia precizată sau probabilă.

Uveita toxoplasmică[1]. Cauza acestei uveite este un protozoar intracelular, *Toxoplasma gondi*, răspîndit la om, animale domestice şi sălbatice. Asimptomatică clinic la mamă, infestarea se transmite fătului prin bariera fetoplacentară. De obicei este secundară unei retinite. Clinic sînt forme acute şi subacute. Corioretinitele sînt frecvente la 80% din copiii cu toxoplasmoză, cel mai frecvent bilaterale. Leziunea este greu localizată în aria maculară, sub forma unui placard întins, cu contur greu vizibil, asociat cu exsudate în vitros. Pe lîngă leziunea principală descrisă, de obicei apar şi mici focare satelite. Sînt şi forme de corioretinită diseminată, bilaterală, asociate cu microftalmie, cataractă, tulburări vitreene, strabism, nistagmus. După 1—2 luni de evoluţie, leziunile capătă aspect atrofic, sînt palide, mărginite de pigment. Ca semne generale, prezenţa convulsiilor, calcificărilor cerebrale, hepatitei, anemiei, hepatosplenomegaliei, completează tabloul clinic.

Diagnosticul se confirmă prin testul Sabin-Feldman, cu albastru de metilen, testele dermatologice pentru toxoplasmine, determinarea anticorpilor fluorescenţi, hemaglutinare indirectă.

Tratamentul specific, cu pyrimethamine (Daraprin), sulfonamide şi corticosteroizi, aplicat în cazurile diagnosticate, ameliorează simptomatologia în 1—2 săptămîni, dar trebuie să fie continuat pînă la 8 săptămîni. Se impune controlul leucocitelor şi trombocitelor odată sau de două ori pe săptămînă şi asocierea de calciu în doze de 5—15 mg zilnic. În cazurile rezistente se recurge la crioterapie. Fotocoagularea poate preveni recăderile.

Uveitele luetice[2]. Frecvente în trecut, astăzi se observă foarte rar. După Sidler-Huguen se descriu trei tipuri clinice :

Tipul I cu două aspecte : de „sare şi piper" şi „împestriţat", ambele localizate adesea în periferie, macula rămînînd indemnă ; afecţiunea este urmarea probabilă a atingerii capilarelor coroidiene. Pot apărea procese perivasculare. Vitrosul nu este modificat. Acuzele semnalate sînt : fotofobia, diminuarea vederii, reducerea cîmpului vizual. Nu progresează.

Tipul II se manifestă sub formă de corioretinită diseminată : vasele coroidiene sînt atrofice, înconjurate de pigment, variabil ca formă şi cantitate. Vasele retiniene şi ale nervului optic nu sînt afectate. Adesea apar tulburări vitreene. Acuitatea vizuală diminuează cînd este interesată macula.

Tipul III în care afectarea coroidei şi retinei se asociază cu o nevrită şi modificarea vaselor retiniene, ceea ce creează confuzii cu degenerescenţa tapetoretiniană. Alteori, cantităţi masive de pigment sînt dispersate în periferie, fără alte modificări inflamatorii decelabile clinic. Sînt cazuri la care predomină procesul inflamator.

---

[1] vezi şi vol. 5, cap. 2.11.7.6.3.
[2] vezi şi vol. 4, pg. 840.

Diagnosticul se stabilește pe baza testelor serologice, pozitive pentru sifilis la mamă și copil.

Tratamentul specific este eficient la copiii foarte mici; mai tîrziu, terapia antiluetică nu influențează evoluția bolii. Tratamentul antiluetic, corect aplicat gravidei luetice, previne sau atenuează manifestările oculare ale urmașului.

Uveita din boala incluziilor citomegalice[1] este cauzată de un virus; se manifestă la nou-născut, copilul mic și la copiii pînă la 12 ani. Atingerea uveală și retiniană este concomitentă cu a altor organe. Boala incluziilor citomegalice are ca semn caracteristic formarea unor celule foarte mari, cu incluzii intranucleare și citoplasmatice, incluzii ce pot fi puse în evidență în urină, umoarea apoasă, conjunctivă și ficat. Virusul traversează bariera placentară de la mama asimptomatică la făt, provocînd uneori moartea fătului sau microcefalie, întîrziere mintală, diplegie spastică și modificări în alte organe (exemplu, calcificări cerebrale). Obișnuit, determină o retinocoroidită, care poate fi confundată cu cea de etiologie toxoplasmică; s-au mai descris uveita anterioară, cataracta și atrofia optică.

Uveita din rubeola congenitală[2], mai puțin frecventă decît cataracta congenitală, se manifestă sub formă de iridociclită acută. Cînd se asociază cu cataracta congenitală, intervenția asupra cristalinului declanșează o endoftalmită greu de tratat.

Ciclita heterocromă este, în 15% din cazuri, congenitală, evoluează torpid, deseori trecînd neobservată. Se întîlnește în 2% din uveite, modificările iriene fiind rar însoțite de cataractă complicată, tulburări vitreene și glaucom secundar. Poate avea caracter familial.

4.10.2. UVEITELE DOBÎNDITE

Uveita toxoplasmică se manifestă sub formă de focare de corioretinită, interesînd mai rar macula decît cea congenitală; dar procentul de recidivă este mai mare, sugerînd un mecanism de hipersensibilizare. Nu evoluează cu semne sistemice.

Uveitele periferice ale *pars plana* sînt frecvente cu debut la vîrsta de 6—10 ani, evoluînd ca ciclite cronice, cu simptomatologie atenuată, subclinică. Se caracterizează prin multiple opacități punctiforme în spațiul retrocristalinian și vitrosul anterior, deseori evoluînd ca o vasculită sau retinită periferică. Se poate complica cu decolări coroidiene sau retiniene. Etiologia nu este precizată, iar tratamentul ineficient.

Uveita reumatoidă. Uveita din artrita cronică reumatoidă este o uveită cronică anterioară, care se întîlnește la 20% din copiii cu formă pauciarticulară și poate preceda manifestările articulare cu mulți ani, ulterior devenind bilaterală. Nu sînt semne oculare patognomonice. Keratita în bandeletă, iridociclita severă și cataracta complicată, triadă simptomatică considerată caracteristică, se întîlnește și în alte forme de uveită anterioară. Majoritatea autorilor apreciază că mecanismul este autoimun.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 2.11.7.6.1.

[2] vezi și vol. 4, pg. 186.

Uveitele prin infecții de focar. Infecțiile de focar amigdaliene, rinofaringiene, sinuzale și dentare sînt incriminate și în producerea uveitelor la copii între 6 și 12 ani. Nu prezintă particularități clinice. Asanarea focarelor sub protecție de antibiotice se impune, în vederea prevenirii recidivelor oculare.

Uveita tuberculoasă apare doar în cazurile de tuberculoză miliară. Este considerată ca o reacție alergică de hipersensibilitate pornită de la o formă extraoculară de tuberculoză. Clinic, se poate manifesta sub formă de :

— coroidită miliară (mai rar) ;

— iridociclită acută sau cronică negranulomatoasă ;

— coroidită exsudativă severă diseminată, juxtapapilară, asociată cu periflebită retiniană.

Deși intradermoreacția la tuberculină este mai rar pozitivă în prezent la copii, asociată și cu testul Middllbrok-Dubos de hemaglutinare, orientează spre diagnosticul de tuberculoză oculară. Reacția focală apărută la ochiul bolnav odată cu pozitivarea testului intradermic, indică o hipersensibilitate și rămîne unul dintre testele importante de diagnostic.

Tratamentul cu izoniazidă este bine tolerat de copii în dozajul pentru adulți ; doar la copiii sub 27 kg dozele trebuie reduse corespunzător greutății. Se asociază cu acidul paraaminosalicilic (PAS) 150 mg/kg, administrat în trei prize la masă, timp de trei ani, pentru a preveni recăderile. În opinia noastră, streptomicina este prea toxică la copii în tratamentul de lungă durată, pentru a fi folosită.

Uveita din sarcoidoză. Uveita din boala Besnier-Boeck-Schaumann apare la copii după vîrsta de 10 ani sub forma unei uveite granulomatoase anterioare, caracterizată prin precipitate keratice, slăninoase, noduli de dimensiuni variate pe iris, frecvent opacități vitreene și periflebită retiniană. Manifestarea oculară poate fi unicul simptom din sarcoidoză. Biopsia pozitivă din nodulul limfatic are valoare diagnostică incontestabilă.

Uveitele virale. Infecțiile prin virusurile *Herpes simplex, Herpes zoster,* gripă, parotidită epidemică și altele, pot da uveite ușoare și irite serofibrinoase ; rar apar hemoragii intracamerulare, deseori depigmentări iriene și glaucom secundar. La tratamentul local obișnuit, gamaglobulinele specifice și nespecifice administrate local și general pot influența evoluția afecțiunilor virale.

Menționăm în mod deosebit următoarele entități clinice :

a) *Panencefalita sclerozantă subacută,* care este o boală neurologică lent progresivă, letală, consecința infecției rujeolice. Se întîlnește cu precădere la băieți între 4 și 16 ani. Clinic, din punct de vedere oftalmologic se constată corioretinită focală, nistagmus, cecitate corticală, edem papilar și atrofie optică. Evoluția este letală între 6 luni și trei ani de la debut.

b) *Sindromul Vogt-Koyanagi*[1] se manifestă clinic prin uveita bilaterală, căderea cililor, fotofobie, lăcrimare, papilită, dezlipire de retină exsudativă, *vitiligo* simetric, alopecie, simptome de iritație meningiană, febră ușoară, cefalee frontală sau occipitală și nervozitate. Evoluează 3—5 luni, după care simptomele oculare dispar. Complicațiile posibile sînt : cataracta, glaucomul și atrofia globului ocular.

c) *Boala Behçet* este un sindrom caracterizat prin uveita recidivantă asociată cu ulcerații ale mucoaselor, poliartrită inflamatorie, flebită, complicații dermatologice și neurologice.

Uveitele septice. Septicemiile, infecția ombilicului la nou-născut, flegmoanele cutanate, erizipelul, endocardita, tifosul, paratifosul, difteria, infecțiile căilor respiratorii, infecțiile apendiculare, pot determina la copil corioretinite embolice, endoftalmie, panoftalmie și atrofie de glob ocular. Agentul cauzal mai frecvent este streptococul sau stafilococul (Hallet, 1962).

Uveita cu peri de omidă. Oftalmia nodoasă este determinată de pătrunderea perișorilor de omidă sau a unor spini vegetali în glob. Evoluția gravă a uveitei duce la pierderea ochiului.

Uveitele fungice sînt rare la copii, ca urmare a unei contuzii, plăgi operatorii sau fără a putea preciza calea de intrare și fără alte semne evidente de infecție micotică sistemică. Debutul este insidios, cu opacități vitreene, diminuarea acuității vizuale, evoluînd rapid spre endoftalmită, decolare de retină sau glaucom secundar. *Tratamentul* constă în injectarea sub capsula Tenon de Amphotericină B, care, deși extrem de iritantă local, este eficientă.

Uveita din lepră. Lepra poate determina la copii o irită cronică recidivantă, ca semn precoce al bolii. Diagnosticul se stabilește prin identificarea bacilului Hansen în ser sau în leziunea cutanată. *Tratamentul* local se asociază cu diaminosulfon (DDS).

Uveita facoanafilactică se întîlnește la copii după traumatisme, contuzii sau plăgi perforante, ca și după intervenții chirurgicale pe cristalin. Manifestările clinice sînt mai grave decît la adulți.

Tratamentul uveitelor. În discutarea formelor speciale de uveită s-a trecut în revistă și tratamentul lor specific. La tratamentul etiologic al uveitelor se adaugă tratamentele simptomatice care pot fi administrate pe cale locală sau generală.

Tratamentul local. Midriaticele reprezintă o metodă majoră ca remediu în uveită. Se instilează atropină 1%, homatropină 1‰, adrenalină 1‰ sau Neosynephrine 5%, pentru a dilata pupila, realizîndu-se reducerea reacției inflamatorii iriene prin decongestionarea irisului, combaterea durerii determinată de spasmul irian și ruperea sinechiilor iriene posterioare, prevenind astfel glaucomul secundar. Instilațiile de dionină 2% au un efect sedativ și analgetic, mărind totodată permeabilitatea capilară. Instilațiile de cortizon asociat cu un antibiotic de protecție, ca și cortizonul administrat subconjunctival, sînt eficace în uveita anterioară. Se recomandă a fi continuate timp de 1—3 săptămîni, după vindecarea clinică. Căldura aplicată local are rol sedativ și antiflogistic, iar ochelarii umbrar 25% asigură reducerea fotofobiei. Tot local putem aplica radioterapie în doze antiinflamatorii, cu succes. Paracenteza camerei anterioare permite înlocuirea umorii apoase, furnizînd informații privind etiologia unor uveite. Creșterea conținutului de anticorpi în umoarea refăcută, este, de asemenea, eficientă.

---

[1] vezi și cap. 3.12.3.5.

Tratamentul general urmărește stimularea forțelor de apărare ale organismului. Se recomandă tratamente cu antibiotice, sulfamidoterapie timp de cîteva zile, la care se adaugă corticosteroizi, ACTH sau steroizi sintetici. Un copil poate lua o doză orală de 2 mg/kg/zi Prednison sau echivalentul lui. Cu scop analgetic și antiflogistic se poate recomanda salicilat sau fenilbutazonă, timp de cîteva zile. Proteinoterapia nespecifică, injecții cu sînge propriu sau lapte i.m. și histonoterapia (injecții cu extracte de placentă) pot fi utilizate cu precauție. Imunosupresoarele (Methotrexat sau Ciclofosfamida), recomandabile în uveitele grave și rezistente la tratamente obișnuite, prezintă efecte secundare, în special asupra tabloului sanguin, ceea ce face ca indicația lor să fie mult limitată. În cadrul complicațiilor și a sechelelor se recomandă : inhibitori de anhidrază carbonică, agenți osmotici în tratamentul glaucomului secundar și intervenții chirurgicale cum ar fi iridectomia, extracția cristalinului, transfixia irisului.

4.10.3. OFTALMIA SIMPATICĂ

Oftalmia simpatică este definită ca o uveită bilaterală, survenită ca urmare a unei plăgi oculare accidentale sau chirurgicale. Contrar opiniei clasice (copilul este mai vulnerabil decît adultul), în prezent nu se consideră incidențe particulare după vîrstă, dar nici după sex sau repartiție geografică.

În ceea ce privește *etiologia,* în ordinea frecvenței au fost incriminate :

— plăgi oculare perforante, în special cele ce interesează corpul ciliar ;

— traumatisme chirurgicale : intervenții pentru cataractă (cu iris inclavat în plaga operatorie), pentru glaucom ;

— rupturi sclerale, în urma contuziilor puternice ;

— tumori intraoculare etc.

În ceea ce privește *patogenia* acestei afecțiuni, au fost emise mai multe ipoteze : neurogenă, infecțioasă, imunologică. Aceasta din urmă pare a fi cea mai fondată : consideră boala ca o reacție de hipersensibilitate la pigmentul uveal. O serie de date experimentale vin în sprijinul acestei teorii.

Manifestări clinice. Intervalul de timp scurs de la traumatism pînă la apariția semnelor de oftalmie simpatică este foarte variabil : în mod excepțional mai scurt de 14 zile, cel mai frecvent între săptămîna a 4-a și a 8-a. Nu există legătură între intervalul scurs de la traumatism și importanța manifestărilor clinice.

Manifestări clinice oculare. La nivelul ochiului *simpatizant* (ochiul traumatizat) apar semnele unei iridociclite care are ca și particularitate evoluția trenantă, cu perioade de acalmie și exacerbări. La nivelul ochiului *simpatizat* (ochiul netraumatizat) manifestările pot îmbrăca mai multe forme clinice :

— forma anterioară : debut insidios cu fotofobie, modificări ale umorului apos, congestie ciliară, sinechii posterioare, precipitate pe Descemet ;

— forma papilo-retiniană cu edem retinian, nevrită optică edematoasă ;

— forma corio-retiniană : mici noduli de coroidită diseminată.

Manifestările extraoculare pot fi : neurosenzoriale (sindrom meningian, surditate, crize de epilepsie cu modificarea EEG), cutanate (tulburări de pigmentație ale pielii, părului).

Diagnosticul pozitiv se pune pe baza prezenței traumatismului în antecedente, prezența de precipitate pe membrana Descemet, la ochiul netraumatizat, eventual prezența semnelor extraoculare. *Diagnosticul diferențial* se face cu : uveita facoanafilactică, uveo-meningitele.

Complicațiile cele mai frecvente sînt glaucomul secundar și cataracta complicată.

Tratamentul. a) Chirurgical : în prezent atitudinea enucleației sistematice a fost abandonată din următoarele motive : efectul său este departe de a fi absolut ; evoluția oftalmiei este mai benignă la ochiul simpatizat. Dacă ochiul este compromis funcțional în urma traumatismului, fără speranță de recuperare, enucleația este preferabilă eviscerației. Odată declanșate semnele, enucleația nu le mai poate influența. Pentru prevenirea oftalmiei simpatice, important este tratamentul corect al plăgilor cu rezecția țesutului uveal herniat, cu suturi corecte, în condiții de asepsie.

b) Medical : constă în administrarea de midriatice, antibiotice, dionină, cortizon, eventual roentgenoterapie antiinflamatoare. Tratamentul general trebuie să fie prompt și susținut, cu doze mari de antibiotice, cortizon, la care se poate asocia ser antilimfocitar ; atunci cînd cortizonul este contraindicat, este înlocuit cu imunosupresoare.

4.11. OPACITĂȚILE CRISTALINULUI

Opacitățile cristalinului la copil pot fi împărțite în : cataracte congenitale și cataracte apărute după naștere.

4.11.1. CATARACTELE CONGENITALE

Sînt opacități cristaliniene apărute în cursul vieții intrauterine și constatate fie la cîteva luni după naștere, fie ceva mai tîrziu.

A) Opacitățile cristaliniene congenitale sînt opacități limitate neevolutive, care permit o acuitate utilă, putînd fi descoperite întîmplător, în cursul unui examen oftalmologic. Din această categorie se amintesc : *cataractele capsulare* (polară anterioară și polară posterioară) ; *cataractele lenticulare* (nucleară, axială, suturală) ; *cataractele capsulo-lenticulare* (anterioară și posterioară).

Nu necesită tratament ; copiii pot, eventual, să beneficieze, în urma controlului oftalmologic, de o corecție optică.

B) *Cataracte congenitale propriu-zise.* Această categorie cuprinde, din punct de vedere anatomo-clinic, patru tipuri: cataracta nucleară, zonulară, fuziformă și totală.

Cataracta nucleară se caracterizează printr-o opacitate limitată la nivelul nucleului embrionar, bilaterală, de intensitate diferită la cei doi ochi. Este staționară. În condiții de iluminare mai intensă, mioza reduce acuitatea vizuală la aceste cazuri care în general au o acuitate vizuală utilă și nu necesită intervenție chirurgicală. De asemenea, efortul vizual pentru lucrul de aproape (mioza însoțește convergența) este mai mare, comparativ cu efortul pentru vederea la distanță. Midriaticele ameliorează acuitatea vizuală. Cu vîrsta, nucleul cristalinului ocupă proporțional un loc mai mic în cristalin, mărind posibilitatea de a vedea mai clar.

Cataracta zonulară constă dintr-o opacitate discoidă intercalată între cortex, care rămîne clar, și nucleu, uneori transparent sau cu o opacitate pulverulentă (interesează de fapt nucleul fetal). La periferia discului opac pot să existe opacități radiale, lineare, depășind discul și proeminînd în cortexul clar, cu vîrful subțiat îndreptat spre centrul cristalinului, încălecate pe partea opacifiată, denumite „cavaleri". Această cataractă se descoperă de obicei spre vîrsta de 6—7 ani, atenția părinților fiind atrasă de o colorație anormală a pupilei sau de o acuitate vizuală care dă dificultăți școlarilor (A.V. = 1/10, ameliorabilă prin lentile concave). Cataracta este bilaterală, în general staționară, dar poate evolua uneori spre cataractă totală.

Cataracta fuziformă este rar întîlnită și constă într-o opacitate axială unind cei doi poli ai cristalinului.

Cataracta totală este de obicei bilaterală, prezentă la naștere, sesizată de anturaj prin culoarea albă a pupilei și comportamentul copilului, care are tendința de a-și introduce degetele în orbită (semnul oculo-digital). Globul ocular este de dimensiuni normale sau frecvent microftalm, prezentînd nistagmus. Dacă cataracta este bilaterală, prognosticul este sumbru, pentru că dezvoltarea funcției vizuale nu se poate face. Sînt adesea copii retardați, prezentînd și alte anomalii oculare sau cu caracter general, rezultatele tratamentului, chiar aplicat corect, fiind adesea mediocre (fig. 4.26 și 4.27). Dacă cataracta este unilaterală, ochiul neafectat se dezvoltă normal, iar cel cu cataractă evoluează spre ambliopie. Se poate încerca operația, dar ochiul afak nu poate fi utilizat odată cu cel sănătos. Cu toate procedeele de tratament încercate, rezultatele sînt, cel mai adesea, decepționante.

Evoluție. Uneori în evoluția cataractelor se poate constata lichefierea maselor, o resorbție parțială în capsulă și chiar impregnații calcare. Aspectul clinic este de cataractă lactescentă, membranoasă, silicocalcară, cretacee, cataractă secundară spontană.

Din punct de vedere *etiopatogenic* cataractele congenitale pot fi:

a) Cataracte ereditare: reprezintă 20% din cataractele congenitale, mai frecvent forme nucleare sau zonulare. Recunosc un tip de transmitere autosomal dominant în formele izolate; rareori este autosomal recesiv, cînd cataracta este prezentă în cadrul unor sindroame malformative cum ar fi:

B) Cataracte congenitale propriu-zise. Această categorie cuprinde, din punct de vedere anatomo-clinic, patru tipuri: cataracta nucleară, zonulară, fuziformă și totală.

Cataracta nucleară se caracterizează printr-o opacitate limitată la nivelul nucleului embrionar, bilaterală, de intensitate diferită la cei doi ochi. Este staționară. În condiții de iluminare mai intensă, mioza reduce acuitatea vizuală la aceste cazuri care în general au o acuitate vizuală utilă și nu necesită intervenție chirurgicală. De asemenea, efortul vizual pentru lucrul de aproape (mioza însoțește convergența) este mai mare, comparativ cu efortul pentru vederea la distanță. Midriaticele ameliorează acuitatea vizuală. Cu vîrsta, nucleul cristalinului ocupă proporțional un loc mai mic în cristalin, mărind posibilitatea de a vedea mai clar.

Cataracta zonulară constă dintr-o opacitate discoidă intercalată între cortex, care rămîne clar, și nucleu, uneori transparent sau cu o opacitate pulverulentă (interesează de fapt nucleul fetal). La periferia discului opac pot să existe opacități radiale, lineare, depășind discul și proeminînd în cortexul clar, cu vîrful subțiat îndreptat spre centrul cristalinului, încălecate pe partea opacifiată, denumite „cavaleri“. Această cataractă se descoperă de obicei spre vîrsta de 6—7 ani, atenția părinților fiind atrasă de o colorație anormală a pupilei sau de o acuitate vizuală care dă dificultăți școlarilor (A.V. = 1/10, ameliorabilă prin lentile concave). Cataracta este bilaterală, în general staționară, dar poate evolua uneori spre cataractă totală.

Cataracta fuziformă este rar întîlnită și constă într-o opacitate axială unind cei doi poli ai cristalinului.

Cataracta totală este de obicei bilaterală, prezentă la naștere, sesizată de anturaj prin culoarea albă a pupilei și comportamentul copilului, care are tendința de a-și introduce degetele în orbită (semnul oculo-digital). Globul ocular este de dimensiuni normale sau frecvent microftalm, prezentînd nistagmus. Dacă cataracta este bilaterală, prognosticul este sumbru, pentru că dezvoltarea funcției vizuale nu se poate face. Sînt adesea copii retardați, prezentînd și alte anomalii oculare sau cu caracter general, rezultatele tratamentului, chiar aplicat corect, fiind adesea mediocre (fig. 4.26 și 4.27). Dacă cataracta este unilaterală, ochiul neafectat se dezvoltă normal, iar cel cu cataractă evoluează spre ambliopie. Se poate încerca operația, dar ochiul afak nu poate fi utilizat odată cu cel sănătos. Cu toate procedeele de tratament încercate, rezultatele sînt, cel mai adesea, decepționante.

Evoluție. Uneori în evoluția cataractelor se poate constata lichefierea maselor, o resorbție parțială în capsulă și chiar impregnații calcare. Aspectul clinic este de cataractă lactescentă, membranoasă, silicocalcară, cretacee, cataractă secundară spontană.

Din punct de vedere *etiopatogenic* cataractele congenitale pot fi:

a) Cataracte ereditare: reprezintă 20% din cataractele congenitale, mai frecvent forme nucleare sau zonulare. Recunosc un tip de transmitere autosomal dominant în formele izolate; rareori este autosomal recesiv, cînd cataracta este prezentă în cadrul unor sindroame malformative cum ar fi:

— *sindromul Lowe* constă din cataractă, glaucom congenital și uneori nistagmus pendular asociate cu manifestări generale: rahitism vitamino-D rezistent, deficit staturo-ponderal cu debilitate mintală, aminoacidurie și uneori albuminurie; transmisia este recesivă, legată de sex;

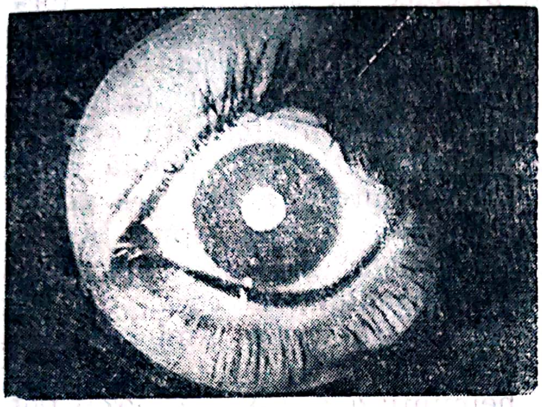


Fig. 4.26. — Cataractă congenitală totală, ochiul stîng.

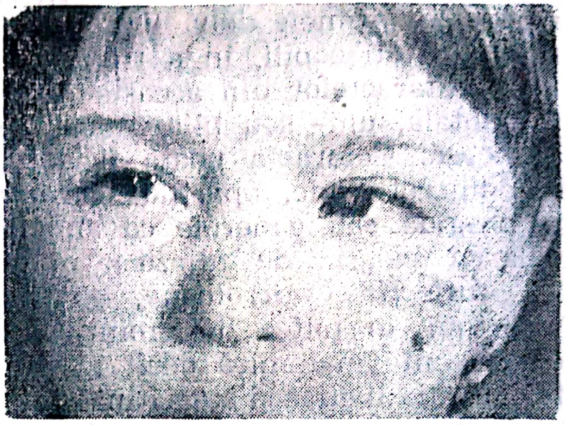


Fig. 4.27. — Afakie operatorie după cataractă congenitală, ochiul drept; cataractă congenitală, ochiul stîng.

— *sindromul Sjögren:* în acest sindrom, cataracta congenitală (totdeauna bilaterală și frecvent zonulară) se asociază cu oligofrenie, ataxie spinocerebeloasă; ereditatea este recesiv autosomală;

— *sindromul François* (sindrom discefalic, cu „cap de pasăre“) este caracterizat printr-o serie de numeroase anomalii dentare, hipotrichoză generalizată, atrofie cutanată, nanism armonios; oftalmologic se observă cataractă bilaterală și microftalmie;

— *sindromul Conradi* (boala epifizelor „punctate“) se caracterizează prin cataractă bilaterală, de obicei totală; însoțește celelalte manifestări generale; caracteristica afecțiunii este scurtarea oaselor lungi, predominant a membrelor inferioare, cu calcificarea epifizelor; deseori se asociază cu anomalii cutanate, cranio-faciale și cardiace; ereditatea este recesivă;

— *sindromul Bonnevie-Ullrich:* în acest sindrom cataracta nu prezintă particularități deosebite; se observă prezența *pterigium colli* (pliu cutanat întins de la mastoidă la acromion), tegumente hiperelastice, hiperlaxitate ligamentară, nanism și uneori paralizia perechii a VI-a de nervi cranieni;

— *sindromul Rothmund:* cataractă cu poikilodermie și tulburări ale fanerelor; transmiterea este recesiv autosomală;

— *sindromul van der Hoeve* constă în fracturi frecvente cu consolidare lentă, articulații laxe, alterări ale pereților vasculari, echimoze, uneori fragilitatea unghiilor, căderea părului, otoscleroză, cataractă corticală și miopie.

b) Cataracte datorite unor embriopatii recunosc acțiunea unor factori diverși infecțioși sau de altă natură asupra produsului de concepție, între a 6-a și a 11-a săptămînă a sarcinii.

Infecțiile virale ale mamei, survenite în primele trei luni ale sarcinii, care pot determina o cataractă la copil, sînt (în ordinea importanței): rubeola, gripa, oreionul, hepatita epidemică, mononucleoza infecțioasă, rujeola, varicela, poliomielita. În cazul infecției rubeolice, contaminarea mamei în primele două luni de sarcină produce cu certitudine malformații la toți copiii, în a treia lună, numai la jumătate din ei. Majoritatea cataractelor din această categorie iau aspect de cataractă nucleară sau totală, uni- sau bilaterală, uneori putînd fi parțial resorbită, membranoasă. Cataracta poate fi adesea asociată altor malformații oculare ca : microftalmie, opacități corneene, nistagmus, strabism, pupilă miotică rigidă sau generale ca anomalii cardiace, surditate, afectare generală cu un grad de întîrziere mintală, malformații dentare, spină bifidă.

Infecțiile microbiene, contractate de femeia gravidă în primele trei luni, ar putea determina o cataractă congenitală la copil, dar cu o frecvență mai mică decît în infecțiile de natură virală. Amintim astfel infecția luetică și scarlatina.

Parazitozele (malaria, criptococoza, helmintiazele, toxoplasmoza) pot fi cauza unor cataracte fie primitive, fie secundare unei corioretinite.

c) Alte etiologii posibile semnalate în literatură sînt :

— *iradierea* uterului matern (raze rœntgen, radium) în primele săptămîni de sarcină ;

— *factori toxici :* administrarea de sulfamide, naftol, insulină și cortizon, trebuie evitată în timpul sarcinii ;

— *carențe în vitamina* A, B_2, C ;

— *diabetul matern ;*

— *hipocalcemia ;*

— *incompatibilitate materno-fetală* în sistemul Rh.

Stabilirea etiologiei unei cataracte congenitale este necesară, orientîndu-ne asupra conduitei terapeutice de urmat, asupra posibilității coexistenței și altor malformații congenitale, asupra necesității prevenirii apariției unor noi cazuri de cataractă congenitală prin sfaturi genetice sau întreruperi terapeutice de sarcină.

4.11.2. CATARACTELE APĂRUTE DUPĂ NAȘTERE

Cataracta din tulburările congenitale ale metabolismului galactozei[1] apare între prima și cea de a treia lună de viață, fiind consecința unor tulburări congenitale și ereditare ale metabolismului galactozei (transmitere recesiv autosomală). Este urmarea fie a unui deficit de galactozo-fosfat-transferază, ca în galactozemie, cînd este însoțită de hepatomegalie, splenomegalie, tulburări digestive, ciroză, icter, nanism, întîrziere mintală, albuminurie, galactozemie, fie a unui deficit de galactochinază, cînd nu se însoțește de semne sistemice. Cataracta apare în 75% din cazuri între prima și a treia lună de viață, bilateral, fiind de tip nuclear, „în picătură de ulei", și se maturizează destul de rapid. Datorită deficitului enzimatic rezultă o creștere a nivelului sanguin al galactozei, urmată de creșterea concentrației sale în umorul apos. Galactoza pătrunde în cristalin și, sub influența aldoreductazei, se transformă în galactinol, care se acumulează în cristalin ducînd la tulburări de nutriție și hidratare, cu scăderea transparenței acestuia. Fenomenele sînt reversibile dacă se sistează ingestia de lapte și produse lactate.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.6.1.

În *galactozemia minor*, cataracta poate să apară în primul an de viață sau mai tîrziu ; de aceea, în prezența unei cataracte infantile sînt necesare investigații și în direcția tulburărilor enzimatice ale metabolismului galactozei.

Cataracta de prematuritate este de etiologie neprecizată, întîlnindu-se la prematurii crescuți în incubatoare. La acești copii sînt frecvente deshidratările, anemiile și infecțiile cronice severe.

Cataracta diabetică. Afectarea cristalinului se semnalează la copii cu diabet, în stadiul incipient al bolii, mai frecvent decît retinopatia diabetică. Clinic, se caracterizează prin bilateralitate, cu debut subcapsular și extensie mai mult în suprafață decît în profunzime. Forma tipică este comparată cu o „furtună de zăpadă", formată din flocoane alb-gri, localizate în straturile subcapsulare, anterior și posterior. Frecvent se întîlnește cataracta subcapsulară posterioară „în strachină". Evoluția cataractei diabetice este rapidă, uneori opacifierea cristalinului se realizează în decurs de cîteva săptămîni.

Cataracta din mongolism [1] este relativ frecventă ; poate lua aspectul unei cataracte congenitale sau se manifestă spre vîrsta de 10—12 ani. Clinic, îmbracă trei aspecte : cataracta totală precoce, cataracta arcuată în jurul nucleului fetal și cataracta în „pete de lumînare", diminuînd considerabil acuitatea vizuală. Se asociază frecvent cu keratocon și dezlipire de retină.

Cataracta prin insuficiență paratiroidiană (hipoparatiroidie sau pseudohipoparatiroidie) nu diferă de cea dezvoltată la adult.

Cataracta din degenerescența hepatolenticulară [2] (boala Wilson) are aspect de „floarea soarelui", asemănătoare opacităților din calcoza cristalinului. Concomitent se dezvoltă pe membrana Descemet a corneei inelul pigmentar Kaiser-Fleischer. Atît modificările cristalinului cît și cele corneene au la bază depunerea de săruri de cupru.

Cataracta (atopică) dermatogenă apare extrem de rar, în copilărie, în eczema cronică.

Cataracta complicată apare mai frecvent ca urmare a iridociclitelor cronice ; se mai întîlnește în glaucomul infantil și în dezlipire de retină. Se manifestă clinic, inițial, prin opacități la nivelul cortexului posterior, cu dispoziții foarte variabile, conținînd unele din ele vacuole. Are reflexe irizate și este evolutivă.

Cataracta traumatică se poate produce prin : ruptură a capsulei cristaliniene, corpi străini intracristalinieni și prin contuzii ale globului ocular (cele fără lezarea capsulei determină opacități subcapsulare anterioare, cu aspect stelar, mult timp staționare, ce pot evolua spre cataractă totală).

Cataractele iatrogene. Medicamentele responsabile de opacifierea totală sau parțială a cristalinului sînt :

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 1.4.7.1.

[2] vezi și vol. 3, cap. 3.12.1.

— *anticolinesterazicele:* pare să existe o susceptibilitate individuală variabilă între pacienţi, unii dezvoltînd rapid, în cîteva luni, opacităţi cristaliniene, în timp ce la alţii folosirea aceluiaşi produs într-o concentraţie mai ridicată, de-a lungul anilor, nu produce nici o modificare cristaliniană; mioticele (Diflupyl, Mintacol, Tosmilene) folosite iniţial în tratamentul strabismului convergent acomodativ, ulterior în glaucoamele cronice cu unghi deschis, sînt cataractogene prin modificarea metabolismului cristalinian;

— *antimalaricele de sinteză,* folosite în terapie şi ca antiinflamatorii, antiparazitare, produc opacităţi subcapsulare posterioare;

— *preparatele cortizonice:* în urma tratamentului cortizonic local, cataracta apare unilateral la ochiul tratat, după o perioadă mai scurtă decît după tratament general (cînd afectarea este bilaterală, iar cataracta apare la interval de 1 an). Clinic, leziunile sînt subcorticale posterioare, putîndu-se extinde şi spre cortex. Evoluţia pînă la opacifierea completă este rapidă. Doza de corticoizi considerată a fi cataractogenă este de 1—3 mg/kg/zi la copii; la adult doza este de 2—3 ori mai mare;

— *estro-progestativele:* la tinere pot exista cataracte fără etiologie determinată, cazuri în care pot fi incriminate estro-progesteronice;

— *fenotiazinele,* folosite timp îndelungat, sînt responsabile de opacifieri cristaliniene;

— *citostaticele* la copii, folosite în special în tratamentul bolilor sanguine (leucemii), pot determina cataractă subcapsulară posterioară.

Tratamentul. În aplicarea tratamentului *chirurgical* în cataractă va trebui să se ţină cont de gradul de afectare a acuităţii vizuale. Dacă aceasta permite şcolarizarea copilului, nu se va interveni chirurgical, o vedere de 3/10 cu acomodaţie fiind mai utilă decît o vedere 10/10 cu afakie. De asemenea, nu se va interveni chirurgical în situaţiile în care, concomitent cu cataracta, există malformaţii congenitale oculare şi generale foarte importante. În luarea deciziei operatorii se va ţine cont de: uni- sau bilateralitatea interesării cristalinului; gradul opacifierii cristalinului; asocierea cu alte malformaţii oculare; asocierea cu malformaţii ale altor organe (în cazul unor sindroame); vîrsta copilului; acuitatea vizuală şi starea funcţională a retinei; posibilitatea efectuării intervenţiei chirurgicale sub anestezie generală, ţinînd cont de starea generală precară a copilului; posibilitatea interesării şi perseverenţei părinţilor în aplicarea de durată a tratamentului (care necesită consum deosebit de energie, timp şi efort din partea lor).

Cataractele congenitale unilaterale pe ochi microftalm sau cu uveită nu trebuie operate. O cataractă strict unilaterală ar trebui operată în jurul vîrstei de 3—5 ani (pentru a exersa vederea ochiului prin prescrierea de lentile corectoare, tratament optic şi ortoptic, pentru a evita pe cît posibil ambliopia), dar rezultatele funcţionale sînt în general proaste, de unde şi reţinerea chirurgilor de a interveni în aceste cazuri.

În *cataractele congenitale bilaterale,* mai ales în cele totale, se citatea vizuală postoperatorie este diminuată uneori din cauza frecventelor complicaţii (glaucomul secundar, iridociclită şi ftizia globului). În formele zonulare, nucleare și pulverulente, rezultatele postoperatorii sînt bune. În ce privește data intervenției chirurgicale, majoritatea oftalmologilor susțin oportunitatea acesteia precoce, între 6 luni și un an; la al doilea ochi, la un interval de aproximativ cîteva luni după primul (în opinia unor autori, intervenția trebuie făcută chiar concomitent). Se practică discizia capsulei urmată de aspirația maselor cristaliniene, extracția totală a cristalinului fiind contraindicată. Fakoemulsificarea prin ultrasunete de înaltă frecvență ca și implantul de cristalin sînt intervenții relativ recente, a căror utilitate nu a fost verificată în timp. La copiii mici, după operația de cataractă se prescriu ochelari cu două valori, pentru distanță și pentru aproape; lentile de contact se încearcă la copiii mai mari.

Cataractele complicate se operează numai într-o perioadă de liniște oculară. Tratamentul adecvat cu steroizi pre- și postoperator reduce recrudescența procesului inflamator.

Cataracta traumatică: în *plăgile perforante corneene*, cu lezarea capsulei cristaliniene, dacă masele cristaliniene ocupă camera anterioară și tensiunea oculară crește, se vor evacua; în *cataractele contuzive* se intervine după liniștirea ochiului, prin aspirație. La copilul sub 6 ani există riscul ambliopizării acestui ochi, dacă nu se intervine înainte de 6 luni după traumatism. Tehnica utilizată este cea pentru cataractele congenitale. Introducerea unui cristalin artificial, asigurînd o vedere binoculară este bine tolerată numai de copii mari.

4.12. PATOLOGIA FUNDULUI DE OCHI

4.12.1. GENERALITĂȚI

Prin patologia fundului de ochi se înțeleg afecțiunile endoculare (coroidiene, retiniene și ale nervului optic) al căror diagnostic se pune în special prin examenul oftalmoscopic.

Coroida care formează partea posterioară a membranei uveale este alcătuită din vase dispuse în mai multe straturi, din țesut conjunctiv și țesut reticulohistiocitar, fiind foarte bogată în celule pigmentare. Ea are rol nutritiv pentru retină și alte elemente avasculare ale globului și rol optic datorită pigmentului pe care il conține asigurînd „camera obscură“ necesară formării imaginii pe retină. Arterele coroidiene provin din arterele ciliare scurte posterioare, ramuri ale arterei oftalmice, fiind situate într-un plan mai profund. Venele mai superficiale se unesc în 4 trunchiuri mari (venele vorticoase), părăsesc globul ocular perforînd sclera înapoia ecuatorului și se varsă în vena oftalmică.

Retina alcătuiește stratul intern, tunica nervoasă a globului ocular fiind situată între coroidă și corpul vitros. Este o membrană transparentă, subțire, cu o vascularizație proprie provenită din artera centrală a retinei (ramură din artera oftalmică) care are un caracter terminal, irigă straturile interne ale retinei. Din punct de vedere structural și funcțional retina poate fi împărțită în 2 zone:

— *pars optica,* care acoperă tot polul posterior și merge pînă la *ora serrata,* zonă în care retina are o structură complexă și proprietăți fotoreceptoare ;

— *pars caeca,* care se întinde de la *ora serrata* la orificiul pupilar și este formată din elemente nediferențiate.

Retina este alcătuită din 10 straturi care pot fi reduse la trei : stratul celulelor cu conuri și bastonașe, stratul celulelor bipolare și stratul celulelor ganglionare sau multipolare. Prelungirile cilindraxonice ale acestor celule formează stratul cel mai intern al retinei fiind separat de corpul vitros printr-o membrană limitantă. Privind raporturile retinei cu coroida și corpul vitros este de remarcat că foița externă a retinei (epiteliul pigmentar) aderă intim de coroidă, în timp ce celelalte straturi sînt ușor detașabile, fiind menținute în contact cu coroida prin tensiunea intraoculară și corpul vitros. Fața internă este în contact cu corpul vitros fără a fi aderentă de hialoidă. Fac excepție numai 2 zone unde retina este fixată de țesutul subiacent și anume marginea papilei și *ora serrata*. Regiuni retiniene cu structură specială sînt : foveea centrală unde retina se reduce la 2 straturi (epiteliul pigmentar și stratul de celule vizuale formate din conuri, spre marginea foveei apărînd cîte un bastonaș) și *ora serrata* reprezentînd o zonă de tranziție între retina vizuală și cea oarbă. Aici neuronii retinieni sînt atrofiați, iar celulele de susținere mai dezvoltate iau progresiv caracterul celulelor epiteliului cilar cu care se continuă.

Nervul optic ia naștere din axonii celulelor ganglionare care se adună în mănunchi în apropierea polului posterior al globului părăsind globul la nivelul lamei ciuruite dînd naștere papilei nervului optic. Nervul optic este format dintr-un număr de aproximativ 800 000 pînă la 1 200 000 fibre optice, lipsite de teaca lui Schwann, mielinizate în afara lamei ciuruite și separate prin septuri. În orbită pînă la nivelul canalului optic, nervul este înconjurat din teci provenite din membranele meningiene de înveliș (dura mater, pia mater și arahnoida). La aproximativ 10 mm de polul posterior al globului pătrunde în nerv artera centrală a retinei străbătîndu-l axial pentru a pătrunde în globul ocular la nivelul fundului excavației fiziologice a papilei. Porțiunea intracanaliculară a nervului scurtă de 8 mm vine în contact cu artera oftalmică care pătrunde în orbită prin canalul optic. Porțiunea intracraniană a nervului optic este de aproximativ 4—17 mm și se termină în unghiurile anterioare ale chiasmei optice.

4.12.2. EXAMENUL FUNDULUI DE OCHI

Examenul fundului de ochi la copil se face prin metode oftalmoscopice : cu imagine răsturnată pentru o viziualizare de ansamblu și cu imagine dreaptă în examinarea uzuală. Oftalmoscopia indirectă prezintă față de oftalmoscopia directă avantajul unui examen binocular care permite o vedere stereoscopică tridimensională ; o mărire mai mică dă un cîmp mai larg de vizionare (35° cu oftalmoscopul indirect față de 7—8° cu oftalmoscopul direct), permite observarea retinei periferice. La orice examen al fundului de ochi trebuie descrise : papila, vasele, regiunea maculară, regiunea interpapilomaculară și restul cîmpului oftalmoscopic.

Papila apare pe fondul roșu-uniform al retinei ca un disc rotund sau ovalar (cu axul mare orizontal sau oblic) cu diametrul de 1,5 mm, de culoare roz (temporal culoarea e mai deschisă) cu sau fără excavație, cu contur net (nazal este mai estompat) frecvent înconjurată de un inel de culoare albă (scleral) sau neagră (pigmentar) (fig. 4.28). La prematuri papila are conturul estompat, este alb-cenușie, uneori cu lizereu pigmentar superior și inferior. Spre ziua a 20-a de la naștere retina se recolorează, papila rămîne cu contur estompat, iar către a 30-a zi papila este mică, puțin colorată. Fundul de ochi este puțin pigmentat, rețeaua coroidiană bine vizibilă pe acest fond deschis, vasele retiniene fragile devin filiforme spre periferia retinei care are o culoare gri. Papila poate fi palidă tot timpul la sugar pînă la vîrsta de 1 an (fig. 4.29). Papila tinerilor este mai roz, cu contur mai mult sau mai puțin estompat, pare mai bogată în țesuturi.

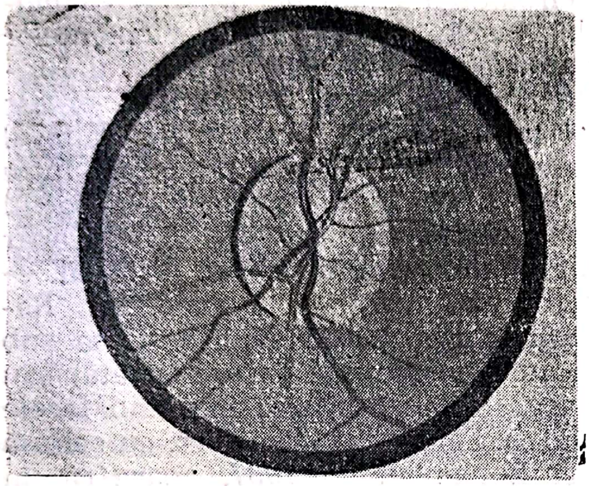


Fig. 4.28. — Aspect de fund de ochi normal.

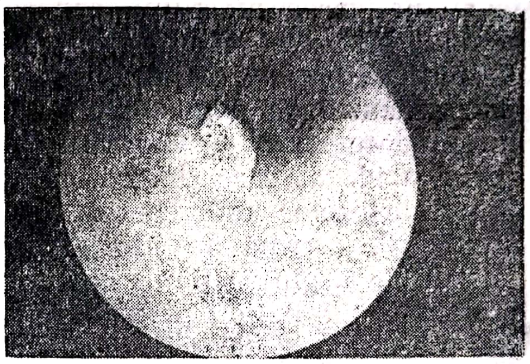


Fig. 4.29. — Fund de ochi cu decolorare papilară, la sugar.

Macula este o zonă cu diametrul de 2 mm situată la 3 diametri papilari temporal și inferior de papilă, în axul optic al ochiului, obișnuit de culoare roșie mai intensă decît restul retinei cu o mică depresiune centrală *(foveola)* ușor de recunoscut prin prezența refluxului punctiform mai evident la tineri. La prematur macula este lipsită de reflexul foveolar, este mai pigmentată, avînd aspectul de „sare și piper". La sugar regiunea maculară continuă să fie lipsită de reflex foveolar; cînd acesta apare, pigmentația maculară se reduce treptat.

Vasele retiniene — artere și vene divizate dicotomic pînă la periferia fundului de ochi, dirijate în cele patru cadrane (locul de emergență fiind centrul papilei) — au pereții transparenți, fiind vizibilă coloana sanguină. Arterele cu calibrul mai îngust sînt centrate de o dungă de reflex strălucitor ocupînd 1/3 din calibrul vasului. Venele sînt mai întunecate, au calibrul mai mare, dunga reflexului reprezentînd a 10-a parte din calibrul lor. Deseori pedicului vascular este mărginit de un țesut mezenchimatos pe papilă și în imediată vecinătate a acesteia — fără semnificație patologică. De asemenea, prezența fibrelor cu mielină dispuse peripapilar în oricare cadran sau la distanță de papilă trebuie recunoscută deoarece aspectul adeseori se pretează la confuzii cu elemente patologice.

Numeroase afecțiuni generale, printre care se numără și *hipertensiunea arterială*, au răsunet asupra circulației retiniene. Descrierea modificărilor care interesează îndeosebi vasele, precum și a elementelor patologice care apar incidental, tranzitoriu sau definitiv la nivelul fundului de ochi, coroborată cu celelalte date clinice și paraclinice servesc la stadializarea afecțiunii generale și la orientarea terapeutică. Calibrul vasului în hipertensiunea arterială este modificat. Raportul normal între calibrul arterei și calibrul venei este de 1/1,4. În hipertensiune raportul este scăzut prin îngustarea arterelor și dilatarea venelor. Venele apar turgescente cînd — datorită hipoxiei tisulare prin spasm arterial — apare acidoza, care determină dilatarea capilarelor și a venulelor. Reflexul arterelor este crescut. Modificările de culoare sînt descrise sub numele de „sîrmă de cupru“ (artere cu transparență încă păstrată) sau „sîrmă de argint“ (tonus crescut arterial) și se întîlnesc încă din fazele incipiente ale bolii hipertensive (stadiul I). Fenomenul de „far“, cu eclipsă sau permanent, descris de Bonnet și Bonamour în 1937, apare ca un punct luminos pe traiectul unei artere normale (la un cot arterial pe o venă voluminoasă subiacentă care pulsează normal) sau patologice (spastică, animată de pulsațiile spontane ale venei subiacente).

Culoarea și sinuozitatea venelor: prin atonie venele devin mai închise la culoare; în regiunea perimaculară devin foarte sinuoase luînd aspectul în „tirbușon“ descris de Gwist. Este un semn precoce, frecvent și permanent, odată apărut, în boala hipertensivă.

Semnul încrucișării arterio-venoase (semnul Salus-Gunn), nu este patognomonic pentru hipertensiunea arterială; variantele descrise însoțite de alte semne vasculare și papiloretiniene pot furniza date importante privind alterarea patului vascular. Normal, transparența și calibrul vaselor la nivelul încrucișării rămîn neschimbate; patologic la nivelul venei apar o serie de modificări: calibrul este strîmtat în apropierea arterei, traiectul venei poate fi deviat imediat după încrucișare sau întrerupt la locul încrucișării cu artera (stadiul II).

Pe suprafața fundului de ochi se pot întîlni hemoragii retiniene, exsudate, edem și vase de neoformație. *Hemoragiile retiniene* pot fi situate preretinian și retinian, putîndu-se prezenta de la simple pete hemoragice pînă la hemoragii întinse care pot inunda și vitrosul. După culoarea lor se poate preciza vechimea acestora, cele recente fiind de culoare roșie, iar cele mai vechi alb-gălbui. Permeabilitatea capilară crește prin hipoxie și acidoză, urmare a leziunilor degenerative retiniene și a tulburărilor metabolice urmate de hemoragii, fapt ce explică tendința la recidivă. Recidivele hemoragice au prognostic sever privind acuitatea vizuală. Alte afecțiuni care pot cauza hemoragii retiniene sînt hipertensiunea arterială în stadii avansate, leucemia, anemiile pernicioase și compresia craniului la naștere. Hemoragiile retiniene se întîlnesc cel mai frecvent la copil după traumatisme oculare.

Alte modificări întîlnite la nivelul fundului de ochi sînt *exsudatele*. Acestea pot fi fibrinoase (după o hemoragie veche), vătoase (situate în centrul fibrelor optice, de culoare cenușie cele recente, lucioase și neconturate cele vechi). La nivelul regiunii maculare datorită dispoziției fibrelor optice exsudatele iau aspectul caracteristic de „stea maculară“, ce se întîlnește în meningite, traumatisme craniene și oculare, anemie, lues congenital.

Exsudatele și edemul macular, ca și hemoragiile, pot compromite vederea în retinopatia neproliferativă diabetică. În retinopatia proliferativă diabetică se constată neovascularizație care poate antrena două complicații majore : hemoragie vitreeană și dezlipirea de retină prin tracțiune ca urmare a proliferării fibro-vasculare. Tratamentul cu vitamina E, crioaplicații și fotocoagulare se pare că ar permite, aplicat precoce, să prevină complicațiile date de retinopatia proliferantă.

4.12.3. BOLILE COROIDEI

Coroiditele sînt afecțiunile inflamatorii ale coroidei ce pot să evolueze uneori fără interesarea celorlalte porțiuni ale uveei, avînd un grad de individualitate destul de exprimat ; alteori, datorită raporturilor strînse cu retina, afecțiunile inflamatorii ale coroidei se extind și la această membrană dînd corioretinite.

Din punct de vedere clinic coroiditele se clasifică după evoluție în . acute, subacute și cronice ; după aspectul anatomo-patologic în : purulente, exsudative și granulomatoase, iar după formă în coroidite difuze și circumscrise. Coroiditele circumscrise pot fi localizate (cu focare unice sau multiple) și generalizate (cu focare diseminate).

Coroiditele supurative se datoresc pătrunderii în tractul uveal a agenților piogeni, realizînd tabloul clinic al panoftalmiei prin infecțiile exogene și a endoftalmiei prin infecții endogene. Coroiditele supurative au o evoluție rapidă ducînd la extinderea infecției la toată uveea, retină și vitros, cu compromiterea definitivă a vederii și atrofia globului ocular. Tratamentul constă în administrarea de antibiotice cu spectru larg, în eviscerație (în caz de tendință de perforare a globului) sau în enucleație (în caz de atrofie a acestuia).

Coroiditele nesupurative produse pe cale endogenă sînt determinate de diferiți microbi, viruși, cauze alergice sau neprecizate, cel mai frecvent fiind incriminate : infecția de focar, reumatismul, toxoplasmoza, leptospirozele etc. Simptomele subiective constau în senzații de muște zburătoare în cîmpul vizual (fotopsii), diminuarea acuității vizuale (mai ales în coroiditele centrale maculare și cororetinite) și deformarea imaginii obiectelor (metamorfopsii). *Simptomele* obiective se pun în evidență la examenul oftalmoscopic. Focarele de coroidită au o culoare gălbuie cu marginile șterse, neclare în cazurile recente și sînt bine delimitate, de culoare albă-sidefie, mărginite de pigment, care poate fi răspîndit și pe suprafața leziunii în formele mai vechi. În unele situații focarele sînt confluente cu margini policiclice, alteori există un aspect „tigrat“ datorită sclerozării vaselor coroidiene. În vitros se constată exsudate sub forma unor opacități (pulbere sau flocoane). Instalarea

inv. 11619

opacităților cristaliniene (cataractă complicată subcapsulară posterioară) reduce și mai mult acuitatea vizuală.

Tratamentul este etiologic (antiinfecțios, antialergic, și simptomatic corticoterapie, roentgenterapie etc.).

Tuberculoza coroidiană este totdeauna secundară unui focar existent în organism, îmbracă aspecte oftalmoscopice variate cum ar fi coroidita tuberculoasă exsudativă circumscrisă, coroidita diseminată tuberculoasă și tuberculul conglomerat al coroidei întîlnit în copilărie sau adolescență sub forma unui nodul alb-gălbui destul de bine delimitat (vezi și cap. 4.10.2).

Coroidita sifilitică — vezi cap. 4.10.1.

Coroidita toxoplasmică — vezi cap. 4.10.1.

4.12.4. PATOLOGIA RETINEI [1]

Periflebita retiniană *(boala Eales)* se caracterizează prin hemoragii retiniene recidivante constatate la copii și tineri datorită unor flebite și periflebite retiniene. Afecțiunea este frecvent bilaterală, fără a interesa în egală măsură cei doi ochi. Subiectiv se constată tulburări vizuale instalate brusc constînd în încețoșarea vederii de diferite grade pînă la pierderea ei completă. La examenul oftalmoscopic se constată modificări ale calibrului venelor cu sinuozități și dilatări circumscrise. Porțiunile strîmtorate sînt acoperite de edem și teci de periflebită. *Tabloul clinic* este dominat de hemoragiile retiniene (punctiforme, circumscrise, sau extinse, putînd inunda chiar și vitrosul) care se pot resorbi complet sau pot forma mici bride conjunctive și proliferări nevrogliale ce înconjură vasele; venele se pot transforma în cordoane albe; se pot constata vase de neoformație. Hemoragiile vitreene se pot resorbi total sau parțial realizînd în timp tabloul retinitei proliferante. Recidivele caracteristice bolii agravează tabloul clinic și prognosticul vizual. *Etiologia* bolii este discutată; se incriminează infecția tuberculoasă, tulburările endocrine.

Retinopatia diabetică. De obicei instalarea retinopatiei diabetice se constată la 10—15 ani de la debutul diabetului, dar la copii, după 5 ani de diabet, se pot constata adesea semne discrete de instalare a retinopatiei diabetice; evoluția ei este însă mai severă decît la adult.

Instalarea leziunilor de angiopatie retiniană este precedată de creșterea diametrului venelor mici retiniene, de creșterea fragilității capilare. Venele devin tortuoase, iar capilarele prezintă dilatări anevrismale. În retinopatia diabetică pură a copilului leziunile esențiale sînt hemoragiile și petele exsudative albe, vătoase. Hemoragiile pot fi mici, rotunde, sub forma de flăcări sau lacuri preretiniene, putînd erupe în vitros. Petele exsudative albe, vătoase apar la polul posterior fiind alcătuite din mase hialine și lipidice. Reflexul macular dispare fiind înlocuit de o pigmentație fină. Neovascularizația care se poate remarca în orice stadiu al retinopatiei diabetice apare ca o reacție proliferativă în jurul focarelor hemoragice și exsudative. Simptomele subiective constau în tulburări vizuale ușoare pînă la scăderea vederii ; uneori nu există acuze subiective, leziunile fiind depistate cu ocazia examinării fundului de ochi. *Diagnosticul* se bazează pe evidențierea modificărilor oftalmoscopice amintite la un copil cu hiperglicemie. *Prognosticul* retinopatiei diabetice este grav ajungîndu-se la pierderea vederii prin organizarea hemoragiilor, prin retinită proliferantă și dezlipire de retină cît și prin glaucom secundar hemoragic. Prezența HLA-B8 la un pacient cu diabet juvenil agravează prognosticul retinopatiei. *Tratamentul* general este condus de diabetolog, urmărind scăderea glicemiei. Aplicarea tratamentului general cu vitamine C, K, dobezilat de Ca (Doxium), Rutin urmărește reducerea transsudatelor vasculare și întărirea peretelui vascular pentru a împiedica producerea hemoragiilor. Aplicarea fotocoagulării și a laserului sub forma coagulării panretinene cu respectarea zonei maculare s-a dovedit eficace în combaterea instalării retinopatiei proliferante.

---

[1] vezi și cap. 4.3.2.3.

Retinita exsudativă Coats este o afecțiune retiniană relativ rară, apărînd în mod obișnuit în primii 10 ani de viață, aproape întotdeauna unilateral, cu interesarea mai frecventă a sexului masculin. *Clinic* se constată apariția de masive hemoragii și exsudate subretiniene bogate în lipide cuprinzînd uneori și macula. Retina poate avea o culoare gri-verde murdară, cu o pigmentație moderată la periferie. Papila poate avea margini șterse ca în staza papilară. Vasele retiniene prezintă modificări de calibru, dilatări fuziforme, formațiuni anevrismale. Boala progresează continuu exsudația extinzîndu-se pe toată suprafața retinei, dînd naștere la dezlipire de retină secundară. În final apare uveită, cataractă complicată sau glaucom secundar. *Prognosticul* bolii este nefavorabil, boala ducînd la pierderea vederii în special cînd apare sub vîrsta de 4 ani. *Etiologia* bolii este necunoscută. Din punct de vedere patogenetic se constată prăbușirea barierei hematoretiniene. *Tratamentul* urmărește oprirea procesului de proliferare prin administrarea de cortizon, raze roentgen, dobezilat de Ca. Fotocoagularea prin laser a anomaliilor vasculare poate preveni instalarea hemoragiilor retiniene.

Dezlipirea de retină. Cauzele dezlipirii de retină la copil sînt, în ordinea frecvenței, următoarele : traumatismele, miopia forte, anomaliile congenitale, inflamațiile, tumorile, unele parazitoze, idiopatice. Dintre anomaliile congenitale ce pot determina dezlipiri de retină se remarcă : colobomul coroidei și nervului optic, retinoschizisul. Vîrsta maximă de apariție este între 8 și 13 ani, predominant la sexul masculin (80%). Din punct de vedere morfologic 95% sînt rupturi. Este caracteristică liniștea funcțională prelungită : copiii se prezintă la medic pentru un strabism, viciu de refracție, iar la examenul fundului de ochi se descoperă dezlipire de retină. Din acest motiv orice traumatism va fi urmat de examen amănunțit și orice ruptură, chiar fără dezlipire, va fi tratată (retina copilului păstrează mult timp posibilitatea reaplicării). Recidivele apar mult mai frecvent decît la adulți.

Retinopatia pigmentară constituie o distrofie importantă a sistemului scotopic cu caracter ereditar caracterizată prin afectarea celulelor cu bastonașe și mai apoi și a straturilor interne ale retinei și a coriocapilarei, putînd îmbrăca numeroase forme clinice.

a) *Retinopatia pigmentară tipică* se caracterizează prin sindrom clinic complet și ereditate autosomal recesivă, dependentă de 2 gene alele patologice, cu manifestări clinice atît la femei cît și la bărbați. Semnele inițiale ale bolii (hemeralopia) apar în primii ani ai copilăriei, existînd o ușoară predilecție pentru sexul masculin. Acuitatea vizuală este modificată se pare datorită lezării celulelor senzitive. Cauza scăderii acuității vizuale totuși nu este stabilită. Se admite că modificările maculare cum sînt : diminuarea reflexului foveolar, edemul cistoid, atrofia epiteliului pigmentar determină scăderea acuității vizuale. Există însă și cazuri care au acuitate vizuală bună deși au modificări maculare. Modificările cîmpului vizual sînt caracterisitce pentru retinopatia pigmentară tipică. Cîmpul vizual fotopic este modificat în peste 90% din cazuri, apărînd scotomul inelar a cărui lungime este cuprinsă între 30—60°. Treptat se produce strîmtorarea concentrică a cîmpului vizual pînă la un cîmp tubular.

La examenul fundului de ochi se constată modificări pigmentare variate ca aspect (fig. 4.30), modificări ale vaselor retiniene, decolorarea papilei nervului optic, leziuni degenerative ale corpului vitros și modificări maculare. Primele modificări pigmentare apar în regiunea ecuatorială de unde se extind și la nivelul polului posterior, au aspecte variate, aspectul de pigmentare osteoblastică fiind cel mai caracteristic. Alteori modificările pigmentare îmbracă forme de „grămezi“, „sare și piper“ etc. Modificările vasculare se constată mai ales la nivelul arterelor și în sectorul retinian periferic. Calibrul arterial este îngustat, uneori arterele par întecuite. Leziunile maculare și vitreene se întilnesc în 60% din cazuri sub formă de : degenerescență maculară atrofică (forma cea mai frecventă de afectare maculară), degenerescență maculară microchistică izolată, „gaură“ maculară, edemul macular chistoid. Decolorarea papilei apare într-un stadiu mai avansat al afecțiunii.

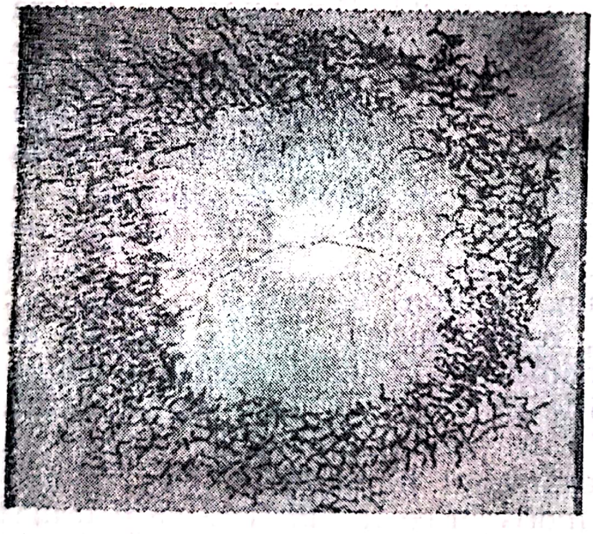


Fig. 4.30. — Fund de ochi în retinopatia pigmentară tipică.

Angiofluorografia arată modificări globale ale fundului de ochi sub forma unor zone de hiperfluorescență de mărimi și forme diferite, modificări ale vaselor, tulburări hemodinamice : scăderea timpului de circulație retiniană și tulburări de permeabilitate vasculară. Circulația coroidiană nu prezintă modificări deosebite.

Simțul cromatic este afectat : în stadiul de debut al bolii (cînd conurile din regiunea maculară nu sînt afectate) predomină discromatopsia în ax albastru-galben, în stadiile finale (cu leziuni maculare avansate) predomină discromatopsia în axul roșu-verde. Hemeralopia constituie un element important de diagnostic. Ea apare încă din faza de debut a afecțiunii. Curba de adaptare este de cele mai multe ori monofazică și înaltă.

Traseul ERG în retinopatia pigmentară este în majoritatea cazurilor abolit. Totuși s-au semnalat cazuri în care ERG prezintă valori subnormale sau chiar normale.

Afecțiuni asociate. Retinopatia pigmentară prezintă multiple asocieri patologice, unele oculare, altele sistemice. Dintre afecțiunile oculare ce pot să se asocieze cu retinopatia pigmentară enumerăm : cataracta, miopia, glaucomul, keratoconul, alte distrofii retiniene. Numeroase boli sistemice sînt asociate cu retinita pigmentară : sindromul Bassen-Kornzweig (acantocitoza, abetalipoproteinemia), sindromul Refsum, sindromul Kearns-Sayre (retinină pigmentară și oftalmoplegie externă progresivă).

Anatomie patologică. Franceschetti și colaboratorii (1963) diferențiază trei elemente importante între modificările histopatologice întîlnite : atrofia selectivă și progresivă a elementelor senzoriale ale retinei, urmată de leziuni ale stratului granulos extern și apoi și ale straturilor retinei interne ; modificarea vaselor retiniene și coroidiene ; proliferarea activă a epiteliului pigmentar retinian.

Diagnosticul diferențial se face și cu alte boli oculare cu simptomatologie asemănătoare : sifilis congenital (aspectul de „sare și piper“ al retinei, atrofie optică, strîmtorări vasculare), rubeolă și alte afecțiuni virotice (ce pot da modificări pigmentare periferice), boala Coats, retinopatii induse de unele medicamente (fenotiazina, clorochina etc.), alte distrofii corioretiniene.

b) *Retinopatia pigmentară atipică* îmbracă diferite forme ca : retinopatia pigmentară unilaterală, retinopatia pigmentară de sector, retinopatia pigmentară centrală și pericentrală, retinopatia pigmentară fără pigment, atrofia pigmentară corioretiniană paravenoasă, *retinopathia punctata albescens*, degenerescența maculară cistoidă dominantă, amauroza Leber. Dintre acestea cea mai importantă este *amauroza Leber*, în cadrul căreia se descriu două forme clinice : forma congenitală (caracterizată prin scăderea accentuată a vederii, abolirea RFM, fotofobie, nistagmus, modificări pigmentare retiniene, semn digitoocular) și forma juvenilă (apare la vîrsta pubertățiii cu scăderea acuității vizuale, modificări retiniene specifice retinopatiei pigmentare). Frecvența este relativ mare, 10% din cazurile de cecitate infantilă datorîndu-se acestei boli. Se transmite autosomal recesiv.

Aspectul clinic. Fundul de ochi poate avea aspect normal sau cu diferite leziuni tipice unei retinopatii pigmentare clasice : strîmtorări vasculare, decolorare papilară, remanieri pigmentare (tip „sare și piper“, osteoblastice, puncte albe), atrofie corioretiniană locală sau difuză. Angiofluorografia arată fluorescență precoce, globală. Acuitatea vizuală este profund afectată încă de la naștere pentru forma congenitală sau începe să scadă în jurul vîrstei de 6—7 ani în forma juvenilă, ducînd la cecitate în jurul vîrstei de 30 de ani. ERG este modificată, cu traseu stins sau cu valori extrem de scăzute. Aproximativ 75% din cazuri au nistagmus. Boala se asociază frecvent cu alte anomalii oculare sau sistemice : keratoconul, megalocorneea, cataracta complicată, strabismul, boli ale sistemului nervos central. Specificul leziunilor histopatologice este dat de absența fotoreceptorilor pe toată suprafața retinei. Degenerescența celulelor ganglionare și atrofia optică, dacă se constată la naștere, pot fi consecința unor afecțiuni ale sistemului nervos central.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu: cecitatea corticală, boli corioretiniene inflamatorii, retinopatia pigmentară clasică.

Tratament. La ora actuală distrofiile corioretiniene nu beneficiază de o terapie eficientă. Vasodilatatoarele, intervențiile pe simpaticul cervical și anticoagulantele au un efect mai mult psihic și de scurtă durată. Implantele de placentă au rezultate pasagere și de ordin subiectiv. Vitaminoterapia constituie un tratament adjuvant. Tratamentul cu vitamina A a fost justificată prin rolul ei în formarea purpurei retiniene și prin relația dintre aceasta, hemeralopie și retinopatia pigmentară. ACTH-ul și cortizonul, în lumina ultimelor cercetări patogenice care acordă un rol important mecanismului imun, par a fi justificat utilizate. Sfatul genetic constituie o metodă „terapeutică" vizînd formele ereditare.

Degenerescențele maculare sînt procese degenerative ce pot apărea la orice vîrstă. Degenerescențele maculare ale copiilor au în majoritatea cazurilor caracter eredo-familiar.

a) Degenerescența maculară infantilă are un tablou clinic variat:

— *tipul Tay-Sachs* (în cadrul neurolipidozei[1], celulele ganglionare sînt încărcate cu incluziuni citoplasmice): acuitatea vizuală este mult scăzută, se însoțește de nistagmus, strabism, iar în scurt timp duce la cecitate; leziunea maculară se poate constata încă de la vîrsta de 4—5 luni și se caracterizează prin apariția în maculă a unui disc edematos alb-cenușiu, avînd în centru o pată roșie; papila este albă, atrofică iar vasele au aspect normal;

— tipul *Spielmayer-Vogt*[2] se manifestă la vîrsta de 5—6 ani și se însoțește de tulburări neurologice și debilitate mintală; oftalmoscopic se caracterizează printr-o pigmentație brună a maculei cu aspect de fagure, iar vasele retiniene sînt de calibru normal.

b) Degenerescența maculară juvenilă Stargardt se constată la copii gresiv și cu caracter familial. Leziunea debutează prin dispariția reflexului foveolar, neregularitate a pigmentației maculare, fals edem macular. În perioada de stare pigmentația se accentuează, apar pete pigmentare dispersate pe toată regiunea maculară dispuse uneori în jurul unui focar central. Prin atrofia epiteliului pigmentar retinian apar zone depigmentate, întîi izolate apoi confluente, dînd naștere unui placard atrofic oval. După ani de evoluție, modificările ajung în stadiul final care este necaracteristic, asemănător cu stadiul final evolutiv al altor forme de degenerescență maculară. Acuitatea vizuală diminuă pînă sub 1/10, dar bolnavul va păstra totdeauna o vedere periferică. El se plînge de nictalopie (contrariul hemelaropiei, adică vede mai bine în lumina crepusculară). Cîmpul vizual arată scotom central cu o suprafață de peste 15°. Adaptometria și ERG sînt normale în cazurile cu localizare maculară. Acest lucru este explicabil pentru că valorile ERG devin patologice doar în leziunile retiniene care depășesc 3 diametri papilari. Vederea culorilor arată în general o discromatopsie de ax roșu-verde sau o acromatopsie cîștigată. Afecțiunea se transmite autosomal recesiv (foarte rar, autosomal dominant).

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 3.7.1.1.5. (B).
[2] vezi și vol. 3, cap. 3.7.1.2.3.

Tratamentul degenerescențelor maculare poate fi încercat cu vasodilatatoare, vitamine. În degenerescența juvenilă Stargardt, dacă nu a apărut o fixație excentrică, vederea poate fi corectată cu lentile.

4.12.5. PATOLOGIA NERVULUI OPTIC

Papilita este inflamația nervului optic în porțiunea sa juxtabulbară, ce se manifestă prin edem al papilei, deficit vizual, amputarea cîmpului vizual, dureri retro-oculare. La copilul mic absența durerilor oculare poate masca timp îndelungat papilita. La examenul oftalmoscopic papila este congestionată, cu conturul șters ; hemoragii de diferite forme și mărimi ocupă suprafața papilei, iar vitrosul este voalat datorită unei reacții inflamatorii. Papilita la copil se caracterizează printr-un decalaj evident între gravitatea modificărilor oftalmoscopice și gradul redus al scăderii funcțiilor vizuale.

Diagnosticul diferențial se face cu staza papilară, pseudoedemul papilar. *Evoluția* este rapidă. În unele cazuri mai ușoare se produce o restituție completă. De cele mai multe ori însă, după cedarea fenomenelor inflamatorii se instalează atrofia postnevritică. Papila devine de culoare albă-cenușie cu margini șterse, excavația fiziologică dispare, centrul papilei devenind plin. Papilitele la copil însoțesc de obicei boli generale (meningite, encefalite, boli infectocontagioase), sînt bilaterale, reacționează favorabil la tratament și au o evoluție relativ benignă. *Tratamentul* este foarte adesea simptomatic : medicație antiedematoasă (cortizon) și antiinfecțioasă (antibiotic cu spectru larg).

Nevrita optică retrobulbară este o inflamație acută sau cronică a nervului optic (segmentul din spatele papilei) care asociază : deficit de cîmp central prin leziunea nervului optic și fund de ochi normal la început, cu apariția ulterioară a unei decolorări temporale. *Etiologie* : pe prim plan se găsesc nevritele de origine microbiană produse prin infecții intra-oculare sau de vecinătate : intraorbitare, rinosinusale, meningee. O altă cauză frecventă o reprezintă infecția virală (virusul rubeolei, *Herpes simplex*, Coxsackie, *Herpes zoster*). Important de semnalat că o serie de infecții virale ale mamei pot afecta fătul și determina chiar de la naștere nevrita optică. Dintre virusurile cu efect teratogen de amintit : virusul citomegalic, *Herpes simplex*. De asemenea, pot apărea nevrite optice după vaccinări antivirale (antirabică, antigripală etc.). Alte cauze de nevrite sînt : micoze, substanțe toxice, afecțiuni demielinizante metabolice ereditare (leucodistrofia metacromatică, boala Krabbe), scleroza în plăci. *Prognosticul* este relativ bun ; uneori, chiar și în formele grave sau în cele soldate cu atrofie papilară, funcțiile vizuale pot reveni. *Tratamentul* nevritelor optice este etiologic.

Staza papilară este un edem neinflamator, datorit inbibiției cu lichid cefalorahidian a papilei, prin hipertensiune intracraniană sau printr-o jenă a circulației locale. La examenul oftalmoscopic în stadiul incipient se observă ștergerea conturului marginii papilare, papila devenind hiperemică, iar arterele strîmtorate și venele dilatate dispărînd în edemul peripapilar. Într-un stadiu mai avansat papila proemină ca o ciupercă în corpul vitros. Edemul se extinde și cuprinde retina învecinată. Atît pe papilă cît și în zona peripapilară apar hemoragii în flacără sau rotunde. După un timp mai îndelungat se instalează atrofia optică poststază.

Instalarea stazei papilare la copil prezintă unele caracteristici : sub 1 an creșterea tensiunii intracraniene determină apariția hidrocefaliei și apoi a stazei papilare ; la copii mai mari cu tensiune intracraniană crescută, probabil prin tendința sporită la edemațierea țesutului cerebral, staza papilară apare mai frecvent ca la adult.

Clinic într-o primă fază apar obnubilări vizuale trecătoare ; acuitatea vizuală rămîne multă vreme bună, ceea ce reprezintă un semn important de diagnostic diferențial cu papilita, iar cîmpul vizual se modifică strîmtorîndu-se concentric. Staza papilară poate fi bilaterală (procese endocraniene expansive : tumori, hemoragii, chist hidatic, encefalită, abcese cerebrale) și unilaterală (cauză locală : contuzie oculară, tumori intraorbitare, tumori de nerv optic etc). *Tratamentul* stazei papilare constă în tratamentul afecțiunii cauzale.

4.13. TUMORILE MALIGNE ALE OCHIULUI ȘI ANEXELOR SALE

Tumorile maligne ale aparatului vizual la copil nu constituie o raritate, după cum s-ar crede ; cele mai frecvente dintre tumorile maligne ale copilului sînt cele localizate în globul ocular (glioamele) și cele cu punct de plecare din elementele anatomice ale orbitei : tumori de nerv optic (gliom, spongioblastom), sarcom de orbită, meningiom ; mai rar se întîlnesc carcinomul palpebro-conjunctival sau melanomul malign. Tratamentul tumorilor maligne ale copilului trebuie să fie cît mai precoce și cît mai radical. Prognosticul tumorilor sferei oculare la copii este foarte puțin favorabil, de aceea cunoașterea acestei probleme este imperios necesară pentru medicul pediatru care trebuie să recunoască din timp semnele revelatoare ale bolii, cu ocazia consultațiilor profilactice periodice, și să se adreseze specialistului în toate cazurile suspecte.

4.13.1. RETINOBLASTOMUL

Cunoscut și sub denumirea de neuroblastom retinian, retinocitom sau gliom al retinei, este o tumoare malignă întîlnită mai frecvent în primii ani de viață (între 0 și 4 ani, în proporție de 85%) ; după etatea de 10 ani se întîlnește numai în mod excepțional. Frecvența variază în funcţie de autor şi criterii de evaluare. Dolffus şi Auvert (1953) dau o frecvenţă de 17 la 100 000 cazuri. Păcurariu şi colaboratorii (1961) citează un caz la 10 000 consultaţii. Vancea şi colaboratorii (1962) raportează incidenţa la numărul de naşteri un caz la 20 00—35 000 naşteri. Se întîlneşte cu aceeaşi frecvenţă la ambele sexe şi în 1/3 din cazuri este bilateral, cu apariţie decalată în timp.

Etiologie. Se cunoaşte că există un factor ereditar în geneza tumorii de retină. Se admite ereditarea pe baza caracterului bilateral, apariţiei familiale şi a frecvenţei mari la gemeni. Cazurile bilaterale în familiile cu retinoblastom se ridică la 50—60% în generaţiile succesive. Transmisia tumorii se face autosomal dominant (cîteodată recesiv). Avînd în vedere gravitatea bolii, stabilirea unor criterii de profilaxie genetică ar fi de mare ajutor medicului ; necesitatea profilaxiei s-ar impune la părinţii ce au deja un copil cu retinoblastom. Numai 8—10% din noile cazuri au un istoric de familie. Restul reprezintă mutaţii spontane dînd naştere la primul individ afectat în linia familiei. Cauza acestei mutaţii este necunoscută. Penetranţa genei pare să varieze : urmaşul oricărui supravieţuitor după retinoblastom bilateral are riscul de dezvoltare a tumorii în proporţie de aproximativ 50%, în timp ce numai 10% din copiii unor supravieţuitori după retinoblastom unilateral vor contracta boala. Atunci cînd un copil cu retinoblastom se naşte din părinţi normali, fără un istoric de familie, al bolii, riscul ca un copil care ar urma să se nască să aibă retinoblastom este de numai 4%.

Clinic. Acuzele subiective sînt foarte sărace ceea ce face ca retinoblastomul să fie depistat ocazional, copilul fiind adus la medic de către părinţi într-o fază destul de avansată, pentru următoarele simptome :

— prezenţa unui reflex alb-gălbui în cîmpul pupilei, cunoscut sub denumirea de „ochi de pisică amaurotic" ;

— strabism convergent sau divergent ;

— nistagmus (în formele bilaterale).

Mai rar debutul se poate produce prin midriază unilaterală, hipemă, glaucom secundar, cataractă complicată, reacţie irido-ciliară. Practic, în stadiile precoce, tumora nu poate fi depistată decît printr-un examen oftalmoscopic efectuat întîmplător sau pentru a supraveghea evoluţia celui de al 2-lea ochi, în cazul în care a fost deja depistată o tumoră.

În evoluţia tumorii se deosebesc următoarele faze :

a) Faza de debut. În această fază se constată la examenul oftalmoscopic un mic nodul alb, strălucitor, cu contururi imprecis delimitate. Vasele pe marginea tumorii face coturi sau dispar în masa tumorală. Se constată un reflex alb în pupilă din cauza reflectării luminii pe formaţiunea tumorală sau pe decolarea de retină ce o însoţeşte. În aceeaşi perioadă se instalează strabism la ochiul afectat. Retinoblastomul are o evoluţie rapidă, încît după 2—3 luni ocupă partea cea mai mare a globului ocular. După modul de dezvoltare a tumorii se descriu trei forme :

— *forma endofitică* cu aspect conopidiform, proeminentă spre vitros, avînd suprafaţa acoperită de numeroase vase de neoformaţie ; adesea se constată calcificări evidențiabile prin examen oftalmoscopic sau examen radiologic care sînt patognomonice pentru retinoblastom;

— *forma exofitică* se caracterizează prin dezvoltarea tumorii sub retină; inițial apare ca o zonă proeminentă cenușie, după care se produce o dezlipire de retină simptomatică, progresivă, interesînd în totalitate retina; și această formă poate fi însoțită de depozite calcare;

— *forma infiltrativă,* difuză, îmbracă tabloul clinic al unei uveite.

b) Faza mai avansată (de diseminare intraoculară) se caracterizează printr-o extindere progresivă a procesului tumoral. Evoluția ulterioară a tumorii nu este determinată de forma clinică sub care a apărut inițial. Vitrosul se umple cu masa tumorală, apare o reacție uveală de tip toxic, în camera anterioară se pot constata hipopion sau hipemă, noduli irieni gălbui, asemănători unor tuberculi, cataractă unilaterală instalată rapid, hipertensiune oculară. Ochiul poate lua aspect buftalm, mai mult sau mai puțin accentuat, în funcție de vîrsta copilului. Această fază este însoțită de congestia globului ocular și dureri pronunțate.

c) Faza de exteriorizare (diseminare extraoculară). Exteriorizarea tumorii se face de-a lungul vaselor sanguine și nervul optic spre orbită, determinînd o exoftalmie pronunțată, după care, printr-o dezvoltare rapidă, se poate vizualiza exteriorizîndu-se prin fanta palpebrală.

d). Faza de metastazare. Invazia extraorbitală se face pe cale limfatică și sanguină. Cele mai frecvente metastaze sînt cele osoase și hepatice. Starea bolnavului se agravează și moartea survine rapid, prin hemoragii abundente din tumora exteriorizată și adesea infectată.

Dezvoltarea intraoculară a tumorii durează aproximativ 6—12 luni, faza de hipertonie aproximativ 7 luni, după care — odată efectuată diseminarea extraoculară și metastazarea — moartea se produce rapid. S-au semnalat și alte modalități de evoluție; uneori tumora poate suferi un proces de necroză spontană, însoțit de o reacție inflamatorie a ochiului, care face și mai dificil diagnosticul. Au fost semnalate și cazuri de regresie spontană, care sînt excepționale și impun o urmărire atentă a celor doi ochi.

Histologia arată un tablou variat; după Mawas și Verhoeff ar exista trei forme histologice de retinoblastom:

— retinoblastomul cu celule nediferențiate embrionale ale retinei; forma cea mai malignă (70% din cazuri);

— retinocitomul, tumoră de tip neuroepiteliomatos parțial diferențiat, cu aspecte de rozetă;

— gliomul retinian de tip astrocitar, format din celule complet diferențiate.

Diagnosticul pozitiv, chiar atunci cînd tabloul clinic pare caracteristic, este foarte dificil, știind că de el depinde viața copilului. Examenul clinic va ține cont de vîrsta copilului și de antecedentele acestuia. Punerea diagnosticului clinic oftalmologic și prezența simptomelor cardinale nu prezintă dificultăți pentru medicul specialist, în fazele mai avansate ale bolii. Examenul oftalmoscopic se va completa cu transiluminare și angiofluografie, examen ultrasonografic, eventual paracenteza camerei anterioare. Examenul radiologic (radiografii de orbită, pentru decelarea calcificărilor patognomonice; radiografii osoase și pulmonare pentru depistarea metastazelor), cît și electrocardiograma, furnizează date prețioase.

Tumora ochiului congener poate fi depistată în faza de debut, întrucît după enucleația ochiului cu retinoblastom se fac examinări oftalmoscopice repetate.

Diagnosticul diferențial. În formele depistate la *începutul evoluției* diagnosticul diferențial se face cu : unele *aspecte congenitale* (fibre de mielină, colobom coroidian) ; *afecțiuni inflamatorii* (retinită metastatică, tuberculom) ; *boli parazitare* (toxoplasmoză, cisticercoză) ; alte *leziuni neoplazice* (melanom coroidian).

În *formele avansate* tumora poate fi confundată cu alte afecțiuni oculare congenitale sau cîștigate, cu aspecte asemănătoare retinoblastomului și cunoscute sub denumirea de pseudoglioame. *Pseudoglioamele congenitale* pot fi descoperite curînd după naștere. Acestea pot fi : anomalii congenitale (persistența arterei hialoide și a capsulei vasculare a cristalinei, cu hiperplazia vitrosului primitiv) ; displazie retiniană Reese ; proliferări gliale (retinită Coats, angiomatoză) ; organizări vitreene (sechele după iridocoroidită fetală). *Hiperplazia primitivă a vitrosului* este o anomalie bilaterală, care survine înainte de vîrsta de 1 an, pe un glob ocular cu talie normală. Pupila este acoperită de masă albicioasă, localizată în spatele cristalinului, cu o concavitate anterioară. Este mai densă în centru. La periferie retina este roz și pare normală.

Pseudoglioamele dobîndite se pot descoperi după cîteva luni sau cîțiva ani de la naștere : unele sînt consecința unor localizări infecțioase (uveite tuberculoase, sifilitice, hialite), altele sînt dezlipiri de retină apărute între 2 și 5 ani, netratate, secundare unei hemoragii intraoculare la nou-născut sau unui proces de degenerescență serofibrinoasă a retinei ori a unei glioze retiniene.

Ținînd cont de faptul că pseudoglioamele pot fi însoțite de dureri oculare prin glaucom secundar și că ochii sînt pierduți din punct de vedere funcțional, este logic ca — în imposibilitatea de a stabili un diagnostic de certitudine — să se propună părinților enucleația acestui ochi pierdut funcțional, diagnosticul de certitudine neputîndu-se stabili decît după efectuarea examenului histopatologic.

Tratament. Odată diagnosticul stabilit, enucleația ochiului se impune. În cazurile depistate precoce, enucleația globului ocular trebuie însoțită de o rezecție întinsă a nervului optic. În cazul în care examenul histopatologic arată invadarea nervului optic, trebuie practicată radioterapia în doze mari.

În fazele mai avansate se va practica eviscerația orbitei, asociată cu radio- și radiumterapie. În cazurile de retinoblastom bilateral se va practica enucleația ochiului cu tumora mai avansată și radio- sau radiumterapia celuilalt ochi. În general este necesară o iradiere cu 4 000—6 000 r. Avînd în vedere radiosensibilitatea tumorii, în tumorile mici (cu diametrul de 15 mm și înălțimea de 2 mm) situate în zone accesibile, se pot folosi implante tip Stallard (implant de radon sau plăcuțe de platină cu Cobalt^{60} așezate pe scleră în dreptul tumorii) sau iradiere cu electroni generați de betatron. După aceste tratamente se obțin uneori rezultate scontate, dar nu trebuie ignorate riscurile complicațiilor generate de această terapie (hemoragii vitreene cu glaucom secundar, atrofie optică, tumoră malignă secundară). Cu scop adjuvant se mai pot folosi diatermie, fotocoagularea, crioterapia, chimioterapia. Controlul postoperator al copilului trebuie făcut cu rigurozitate, timp îndelungat (6—8 ani).

Factorul cel mai semnificativ în tramentul retinoblastomului îl constituie stadiul bolii în momentul în care se întreprinde tratamentul. Următoarea clasificare (Ellsworth și Reese) a fost în general adoptată în scopul evaluării rezultatelor tratamentului :

Grupa I — rezultat foarte favorabil în caz de :

— tumoră solitară cu mărimea sub 4 diametri papilari, situată în spatele sau la nivelul ecuatorului ;

— tumori multiple cu mărimea sub 4 diametri papilari și cu aceeași localizare.

Grupa II — rezultat favorabil în caz de :

— tumoră solitară cu mărimea între 4 și 10 diametri papilari, situată în spatele sau la nivelul ecuatorului ;

— tumori multiple cu mărimea între 4 și 10 diametri papilari și cu aceeași localizare.

Grupa III — rezultat îndoielnic în caz de :

— orice leziune anterioară ecuatorului ;

— tumori solitare mai mari de 10 diametri papilari, situate în spatele ecuatorului.

Grupa IV — rezultat nefavorabil în caz de :

— tumori multiple unele mai mari de 10 diametri papilari ;

— orice leziune care se extinde anterior de *ora serrata*.

Grupa V — rezultat foarte nefavorabil în caz de :

— tumori masive cuprinzînd mai mult de jumătate din retină ;

— însămînțare vitreeană.

Prognosticul afecțiunii este rezervat, șansele de supraviețuire fiind cu atît mai mari cu cît afecțiunea a fost depistată și tratată mai precoce.

4.13.2. TUMORILE MALIGNE ORBITARE

Frecvența tumorilor orbitare maligne la copii este foarte greu de stabilit. Duke-Elder arată că sarcomul orbitar este mai fecvent la tineri : 25% în prima decadă și 40% în cea de-a doua decadă a vieții.

Diagnosticul tumorilor orbitare, indiferent de natura și forma lor, se face la copil (ca și la adult) pe baza simptomelor caracteristice : exoftalmine, tulburări de motilitate oculară, tulburări circulatorii, tulburări de vedere și de sensibilitate oculară. Pentru confirmarea diagnosticului este absolut necesar să se recurgă la examenele de laborator și radiologice : radiografie simplă, tomografie ; trebuie menționat însă faptul că aproximativ 50% din tumori sînt „mute“ din punct de vedere radiologic. La copil trebuie avută în vedere posibilitatea existenței unor malformații congenitale, a unor tumori benigne orbitare sau a unor chisturi etc., care pot provoca mari greutăți în precizarea diagnosticului. Nu trebuie uitat faptul că deseori procese inflamatoare banale pot să simuleze prezența unei tumori orbitare, adeseori cu caracter malign.

Evoluția tumorilor maligne orbitare se face în trei faze :

— în *faza inițială* apar tulburări circulatorii orbito-palpebro-conjunctivale : edem, stază vasculară, diplopie intermitentă și dureri în profunzimea orbitei ;

— în *faza manifestă* apare exoftalmia și accentuarea fenomenelor din faza inițială ; ochiul devine imobil ;

— în *faza de generalizare* procesul tumoral se extinde la pleoape și la cavitățile învecinate : nas, sinusuri, fosa pterigomaxilară, cavitate craniană.

Pentru *diagnosticul de sediu* al procesului tumoral servesc : aspectul și direcția exoftalmiei, tulburările motorii și de sensibilitate oculară și perioculară, precum și tulburările de vedere. Au fost descrise trei sindroame orbitare :

— *sindromul conului muscular retrobulbar,* cînd tumora este situată în interiorul conului muscular ;

— *sindromul de vîrf de orbită* sau fantă sfenoidală ;

— *sindromul planșeului orbitar.*

Cele mai frecvente tumori intraorbitare își au punctul de plecare în nervul optic, în glanda lacrimală și în țesutul de origine mezodermică din interiorul orbitei.

Tumorile de nerv optic (glioamele, spongioblastoamele) apar de predilecție la copii sub 10 ani. Deși histologic sînt clasificate între tumorile benigne, trebuie considerate maligne, prin evoluția lor (extinderea intracraniană) și simptomele vizuale precoce, cu caracter ireversibil, pe care le provoacă : cecitate prin atrofia nervului optic. Exoftalmia este directă, cu evoluția lentă. Prognosticul vital este favorabil în stadiul de evoluție intraorbitar, dar nefavorabil în cele cu extindere intracraniană.

Sarcoamele orbitare sînt tumori care apar de predilecție în copilărie și adolescență : 65% sub vîrsta de 20 ani (Duke-Elder). Cea mai importantă grupă de sarcoame orbitare la copil este reprezentată de reticulosarcoame. În timp ce la adult sînt tumori curabile într-un mare număr al cazurilor, la copil ele sînt totdeauna mortale. Formele nediferențiate sînt cele mai maligne, dau rapid metastaze în ficat și oase, provocînd moartea în aproximativ 6 luni. Aceste forme, la început, reacționează favorabil la roentgenterapie, dar recidivele lor sînt radiorezistente, iar vindecările sînt numai aparente. Tratamentul constă în exenterația totală sau parțială a orbitei urmată de rœntgenterapie.

Meningiomul orbitar se întîlnește și la copii (între 3 și 15 ani) și poate lua un caracter de malignitate. Se caracterizează prin evoluție lentă, exorbitism cu devierea globului în jos și în afară și cu apariția tardivă a tulburărilor de vedere.

Tumorile maligne palpebro-conjunctivale. Dintre acestea de amintit *melanomul malign* (nevocarcinomul), care se poate întîlni și la copii mai ales cu o localizare juxtalimbică (fig. 4.31). *Diagnosticul* este relativ ușor de pus din cauza aspectului caracteristic al nevului pigmentar care dă semne de activitate : crește în volum și suprafață, se vascularizează intens, iar pigmentul se diseminează pe suprafața conjunctivei, de-a lungul traiectelor vasculare, invadînd și corneea. *Tratamen-*

tul melanomului malign constă în prima fază în roentgenterapie preoperatorie sau tratament cu citostatice după care se va proceda la excizia electrochirurgicală a tumorii, sacrificînd o porțiune de conjunctivă sănătoasă.

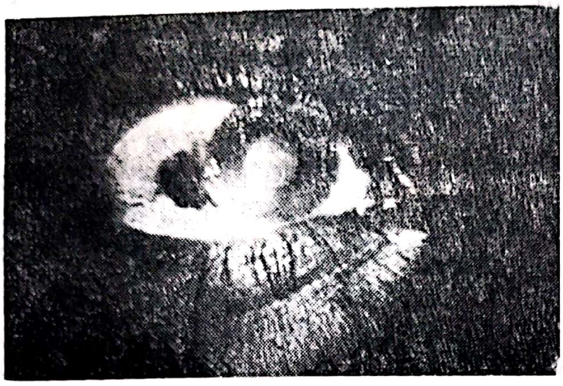


Fig. 4.31. — Melanom malign conjunctival.

4.14. STRABISMUL

Prin strabism se înțelege devierea de la poziția normală a axului globului ocular uni- sau bilateral.

Odată constatat, strabismul obligă la efectuarea unui consult oftalmologic și general complet al copilului, cît mai precoce posibil, dată fiind diversitatea de cauze care îl pot provoca, unele din ele reprezentînd afecțiuni deosebit de grave (de exemplu : 1/3 din copiii cu retinoblastom sînt duși prima oară la medic pentru strabism).

4.14.1. EXAMENUL COPILULUI STRABIC

Interogatoriul trebuie să precizeze :

— *data cînd a debutat* strabismul : din primele zile de viață (excepțional), cînd este consecința unei malformații musculare sau nervoase, izolată sau asociată cu alte malformații ; în jurul vîrstei de 3—4 ani (mai frecvent), la început intermitent, apoi permanent ;

— *modul de debut :* brusc sau progresiv, în cursul unei boli contagioase, virale (cînd trebuie suspectată și paralizia oculomotorie inițială) ;

— *existența eredității,* care este de obicei de tip dominant, cu penetrație mai puternică în cazul strabismului divergent.

Inspecția permite constatarea unei deviații în poziția paralelă a axelor globilor oculari. Mai frecvent se întîlnește strabismul convergent.

Examenul motilității monoculare permite aprecierea amplitudinii și ușurinței cu care se execută excursiile globului ocular în toate direcțiile privirii. Permite descoperirea unei paralizii oculomotorii mai vechi (de oculomotor extern, cel mai adesea) sau unei malformații musculo-aponevrotice. Astfel, se descoperă sindromul Turk, Shilling, Duane (unilateral constatăm abolirea abducției cu îngustarea fantei palpebrale și retracția globului în adducție).

Examenul fundului de ochi se efectuează pentru a putea exclude o malformaţie (colobom al nervului optic) sau boală (corioretinită toxoplasmică, cataractă congenitală, retinoblastom), care pot explica strabismul.

Examenul refracţiei oculare, prin schiascopie, după paralizia acomodaţiei (cu soluţie de atropină 1%, cel puţin 7 zile consecutiv la copii mici şi 3—4 zile la copii şcolari), decelează hipermetropia (strabism convergent acomodativ) sau miopia (strabism divergent).

Examenul acuităţii vizuale, înainte şi după corecţia viciului de refracţie — folosind optotipi speciali (fig. 4.32), cu semne C, a căror orientare poate fi indicată de copilul mic sau cu obiecte şi animale uşor de recunoscut — arată dacă acuitatea vizuală (AV) este aproximativ identică la ambii ochi (AO) sau există o diferenţă mai marcată. Dacă un ochi are o vedere mai deficitară este vorba de o *ambliopie asociată.* Dacă vederea este la fel de deficitară şi pentru aproape, ca şi pentru departe, este vorba de o *ambliopie adevărată.* Dacă vederea pentru aproape permite recunoaşterea unor caractere mici, în timp ce vederea la distanţă este deficitară, vorbim de o *ambliopie incompletă,* cu prognostic favorabil.

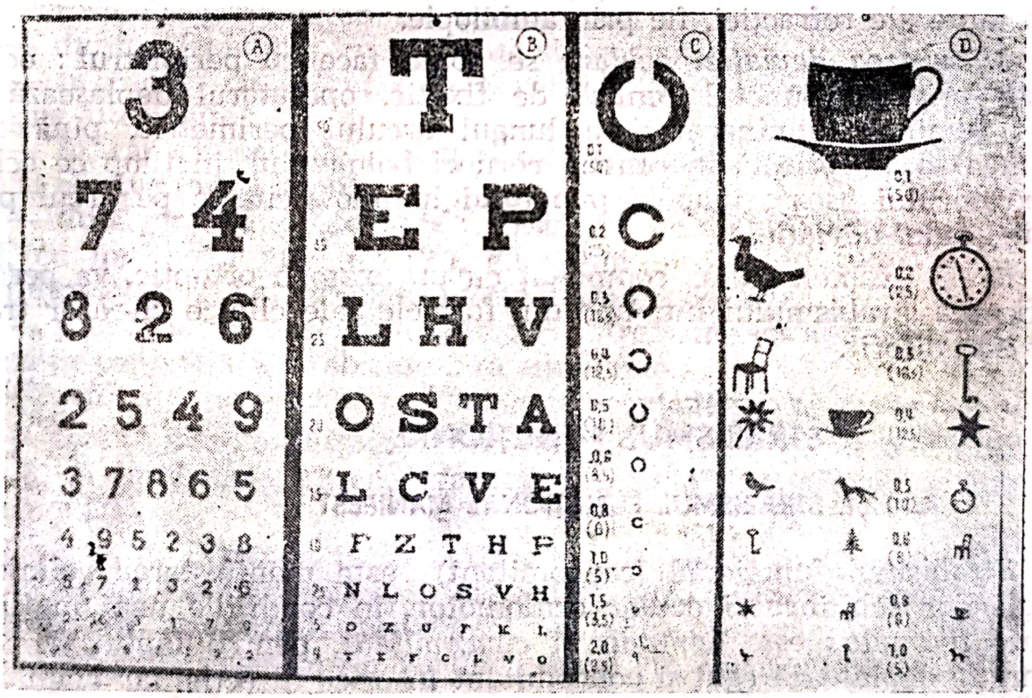


Fig. 4.32. — Optotip pentru determinarea acuităţii vizuale.

În cazul copilului mic necooperant, se poate aprecia orientativ acuitatea vizuală, urmărind comportamentul ochiului mai deviat atunci cînd este obligat să fixeze. Testul constă în a lăsa copilul să privească la o sursă de lumină cu ochiul nedeviat acoperit şi apoi descoperit :

— dacă ochiul deviat nu este capabil să privească direct la lumină, chiar cînd ochiul bun este acoperit, înseamnă că AV este foarte mică, sub 1/10 ;

— dacă ochiul deviat poate fixa lumina în privire monoculară dar nu menţine fixaţia în privire binoculară, AV este probabil între 1/5 şi 1/3;

— dacă poate menţine fixaţia în privire binoculară, AV este probabil între 1/3 şi 2/3 ;

— dacă fixaţia alternează spontan, atunci AV este egală la ambii ochi şi foarte aproape de 1/1 (Olteanu-Cîrstocea).

Proba ecranului permite evidenţierea caracterului alternant sau unilateral al strabismului. Constă în acoperirea unui ochi cu un ecran şi a face celălalt ochi să fixeze nasul observatorului ; ochiul acoperit deviază înapoia ecranului. Se îndepărtează apoi ecranul; se pot produce două situaţii :

— fie ochiul fixator continuă fixaţia şi celălalt rămîne deviat;

— fie ochiul fixator deviază în strabism, în timp ce celălalt ochi, care a fost acoperit, preia fixaţia.

Proba se repetă, punînd ecranul înaintea celuilalt ochi. Dacă fiecare ochi menţine fixaţia este vorba de un strabism *alternant*, vederea fiind aproximativ identică la AO. Dacă mereu acelaşi ochi menţine fixaţia, indiferent care este ochiul acoperit înainte, este un strabism *unilateral*, cu o acuitate vizuală proastă a acestui ochi fie prin tulburări importante ale refracţiei, fie prin ambliopie.

Măsurarea deviaţiei oculare se poate face cu perimetrul : ochiul fixator priveşte punctul central de fixaţie, operatorul deplasează un punct luminos (lumînare) de-a lungul arcului perimetric, pînă cînd imaginea sa se reflectă în centrul corneei bolnavului, în timp ce ochiul observatorului aşezat înapoia punctului luminos, citeşte pe arcul perimetric gradul deviaţiei.

Acest examen clinic, completat cu un examen ortoptic, va permite clasificarea strabismului într-una din formele sale clinice al căror tratament este diferit.

4.14.2. STRABISMUL FUNCŢIONAL

4.14.2.1. STRABISMUL FUNCŢIONAL MANIFEST

Strabismul funcţional (concomitent) este manifestarea clinică a dereglărilor echilibrului ocular oculomotor, în condiţiile unei motilităţi oculare normale ; este denumit şi *concomitent,* pentru faptul că globii oculari se deplasează egal şi concomitent în orice direcţie, iar unghiul de deviaţie rămîne acelaşi în toate direcţiile privirii. Este un sindrom caracterizat prin simptomul clinic aparent major (pentru pacient şi familie) al deviaţiei axelor vizuale şi prin disfuncţiile vederii binoculare şi monoculare, acestea cu adevărat majore, dar clinic inaparente şi neînsoţite de tulburări subiective.

Devierea strabică rezultă dintr-un echilibru oculomotor binocular imperfect, pe care controlul senzorial al vederii binoculare nu-l poate compensa. Un grad mai mare de imperfecţiune suprasolicită mecanismul fuzional compensator normal, care este depășit. O insuficiență fuzională, respectiv o amplitudine redusă de convergență sau divergență fuzională, nu menține echilibrul balanței oculomotorii. În limitele relativ fiziologice ale ambilor parametri, intervenția unor factori perturbatori poate determina decompensarea.

Factorii etiologici, în raport cu mecanismele patogenice, pot fi sistematizați în trei grupe :

— *factori care interesează echilibrul oculomotor : anatomici* (modificări orbitare de mărime și formă ; distanță interoculară anormală mai mare sau mai mică ; anomalii musculoligamentare) ; *inervaționali* (modificări ale tonusului muscular oculomotor bazal, componentă a tonusului postural ; modificări ale reflexelor posturale) ;

— *factori centrali senzoriali :* insuficiența sau absența fuziunii ;

— *factori perturbatori : optici* și *oculomotori* (inegalități senzoriale periferice ; anisometropii ; aniseiconii ; leziuni organice unilaterale ; pareze sechelare oculomotorii ; disfuncții ale sinergismului acomodației convergenței ; anomalii de dezvoltare ale reflexelor oculomotorii ; insuficiențe de convergență) ; *predispozanți generali* (ereditatea prin informație genetică ; teren nevrotic : hiperemotivitate, instabilitate psihică ; boli intercurente).

Aspect clinic. Strabismele pot fi clasificate după diverse criterii :

— *direcția deviației* strabice : orizontale : convergente (esotropii) și divergente (exotropii) ; verticale : sursumvergente (globul deviat în sus) și serosumvergente (globul deviat în jos) ;

— *durata deviației :* intermitente și permanente ;

— în raport cu *ochiul care deviază :* strabisme monolaterale și strabisme alternante ;

— în raport cu *data apariției :* congenitale, precoce (în primii 2 ani) și tardive (după 3 ani) ;

— după *gradul de deviație :* strabisme cu unghi foarte mic (pînă la 5°), cu un unghi mic (6—10°), cu unghi mediu (11—20°), cu unghi mare (între 21 și 35°) și cu unghi foarte mare (peste 35°) ;

— *prezența sau absența ambliopiei :* strabisme cu ambliopie (cu sau fără fixație centrală) și strabisme fără ambliopie ;

— *influența acomodației :* strabisme acomodative și neacomodative ;

— *corespondența retiniană :* strabisme cu corespondență retiniană normală, și strabisme cu corespondență retiniană anormală (armonică și nearmonică).

Frecvență. Strabismul se întîlnește la aproximativ 3—4% din populația unei țări. Strabismele orizontale sînt cele mai frecvente, iar dintre acestea, strabismul convergent apare în proporție de 4 la 1 față de cel divergent. Strabismele verticale pure sînt foarte rare și de obicei recunosc o importantă componentă paretică (actuală sau sechelară) ; asociate cu cele orizontale, mai ales convergente, ele recunosc uneori drept cauză o hiperfuncțiune a oblicului mic. Corecția deviației orizontale asociată cu dobîndirea unei vederi binoculare rezolvă în majoritatea cazurilor elementul vertical.

Ciclotropiile sînt greu de diferențiat de cicloforii și ele nu devin manifeste deoarece nu produc modificări vizibile ale simetriei de poziție, a celor doi ochi.

A) Strabismele orizontale. a) Strabismul funcțional convergent este cea mai frecventă formă clinică. El poate fi : intermitent sau permanent ; monocular sau alternant ; congenital, cu debut precoce sau cu debut tardiv.

Strabismul convergent concomitent cu debut precoce apare la naștere, în primul sau în primii ani de viață. Într-o perioadă de imaturitate a funcției vizuale în care reflexul de fixație foveolară abia începe să funcționeze (de la vîrsta de 3—4 luni), funcția morfoscopică (acuitatea vizuală) este în curs de dezvoltare progresivă, iar vederea binoculară schițează primele încercări. Apare de obicei după o perioadă de deviații intermitente, de grad variabil, are un unghi de deviație mare ; cel mai frecvent este monocular. Este asociat de obicei cu ambliopie, pe care la această vîrstă o bănuim, nu o putem examina și, eventual, o putem confirma prin reacția copilului de neacceptare a ocluziei ochiului director și numai a acestuia. Acestea sînt cazurile care, solicitînd tardiv examenul oftalmoscopic și tratament, prezintă ambliopii profunde cu fixație excentrică consolidată și greu de recuperat.

Strabismul alternant poate fi de la început ca atare sau poate rezulta din strabismul monocular, la care s-a aplicat tratamentul de profilaxie a ambliopiei. Alternanța este spontană, acuitatea vizuală egală la ambii ochi, vederea binoculară absentă prin neutralizare alternantă. Deducție logică la această vîrstă, starea senzorială vizuală descrisă se confirmă numai prin examinarea tardivă a cazurilor netratate la timp.

Strabismele convergente cu debut tardiv apar în jurul vîrstei de 3—5 ani, cînd vederea binoculară a atins un anumit grad de dezvoltare, acomodația s-a dezvoltat și este utilizată mai intens. Este determinat, în marea majoritate a cazurilor, de o dissinergie de acomodație convergentă, fiind vorba de un *strabism acomodativ* (fig. 4.33 și 4.34).

În cazurile cu hipermetropii *forte,* sinergia celor două funcții este normală. Nevoile vederii clare pentru o anumită distanță cer însă, în același timp, acomodație în exces în convergența normală. Impulsul de acomodație necesar hipermetropului, induce un surplus de convergență (peste necesarul la distanța respectivă), ceea ce poate duce la ruperea

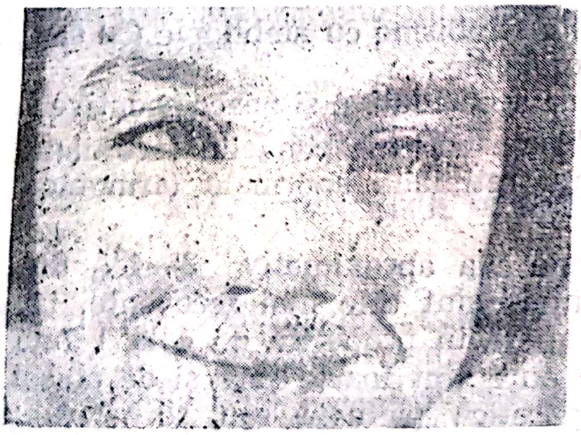


Fig. 4.33. — Strabism convergent acomodativ, ochiul drept.

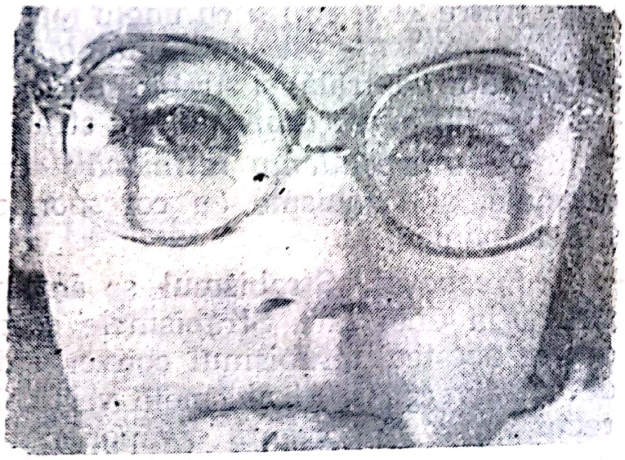


Fig. 4.34. — Strabism convergent acomodativ după corecție optică.

echilibrului și devierea strabică în convergență. În cazurile cu miopie, nevoia vederii clare cere acomodație redusă sau nulă, dar convergență normală. Absența acomodației (care stimulează convergența) poate determina ruperea echilibrului; sau, viciul de refracție nefiind corectat pentru vederea clară de aproape, obiectul este foarte mult apropiat de ochi, convergența proximală este mult solicitată, ceea ce de asemenea poate deregla echilibrul oculomotor.

Strabismul *acomodativ hiperkinetic* este o reală dissinergie, în sensul că unui efort acomodativ minim i se asociază o convergență exagerată. Relația cantitativă dintre efortul de acomodație și efortul de convergență are o constantă de proporționalitate crescută. Intervenția factorului emoțional și o activitate redusă inhibitorie a cortexului ar explica disfuncția centrului convergenței. Strabismele *hipoacomodative:* tonusul scăzut al acomodării tinde să fie compensat prin stimulări centrale crescute, care antrenează și o hiperconvergență.

În afara strabismului convergent de acomodație se întîlnesc, mai rar, *alte forme clinice* de strabism convergent cu debut tardiv: *strabismul convergent acut* se caracterizează prin debut brusc și diplopie; *strabismul convergent inervațional,* tonic sau spastic, legat de stări emoționale (nu de efortul de acomodație), debutează în jurul vîrstei de 5—7 ani; *strabismul convergent prin spasm de convergență,* care se asociază cu spasm de acomodație accentuat, apare în jurul vîrstei de 15 ani, mai frecvent la sexul feminin; *strabismele convergente secundare* prin leziuni organice unilaterale, postoperatorii (strabisme divergente hipercorectate).

b) Strabismul funcțional divergent poate să fie prin exces de divergență și prin insuficiența convergenței. La *strabismul funcțional prin exces de divergență,* deviația apare numai la privirea la distanță. Acuitatea vizuală e normală bilateral, vedere binoculară la sinoptofor prezentă, cu amplitudine de convergență și fuziune normală; tendință de neutralizare în unghiul de deviație. La *strabismul funcțional prin insuficiența convergenței,* deviația apare în privirea de aproape și produce uneori diplopie; vederea binoculară este prezentă la sinoptofor cu amplitudine de convergență foarte redusă. Acuitatea vizuală e normală sau miopia există în multe cazuri. *Strabismul funcțional secundar* este rezultatul unei ambliopii organice sau funcționale (strabice), prin evoluția spontană a unui strabism convergent cu ambliopie spre divergență ori apare postoperator, consecutiv hipercorecției unui strabism convergent.

B) Strabismele verticale, în marea lor majoritate, sînt inițial paretice și devin concomitente prin contractura antagonistului direct. Vederea binoculară este absentă. Strabismul vertical secundar este componenta verticală a unui strabism orizontal, prin hiperreacțiunea oblicului mic.

C) Pseudostrabismele datorite unui unghi K mai mare decît 4—5° dau impresia de strabism convergent, cînd unghiul K este (+) (reflexul corneean al unei surse luminoase este deplasat nazal) și de strabism divergent, cînd unghiul K este (—). La *cover-test* există ortoforie oculomotorie. La sinoptofor, vederea binoculară este normală (ortoforie senzorială).

Disfuncțiile vederii binoculare în strabism. Funcția vizuală binoculară dezvoltată și pe cale de consolidare este perturbată în desfășurarea ei normală și în dezvoltarea ei ulterioară.

Diplopia, care rezultă din asimetria poziției globilor oculari, nu este subiectiv resimțită în strabismele funcționale. Sistemul nervos central și sistemul senzoriocular, aflate încă în perioada de mare plasticitate, reacționează prompt prin diverse mecanisme de adaptare la noua situație.

Neutralizarea este un fenomen de inhibiție corticală a imaginii retiniene provenite dintr-o zonă necorespondentă (CRA). Neutralizarea de durată și mereu la același ochi (strabismele monoculare) este un factor ambliopiogen, cu atît mai efectiv cu cît intervenția ei este mai precoce. Neutralizarea întrerupe stimularea vizuală adecvată (deprivare vizuală), întrerupe utilizarea potențialului evolutiv vizual, creșterea acuității vizuale se oprește, se produce ambliopia de oprire. Fenomen pur funcțional inițial, simplă întrerupere a circuitelor nervoase transsinaptice, o neutralizare prelungită și exercitată înainte de vîrsta de 2 ani se soldează cu leziuni ireversibile de degenerescență neuronală retrogradă, la nivelul elementelor neuronale deconectate. După această vîrstă, sistemul morfofuncțional vizual fiind mai consolidat, inhibiția rămîne numai funcțională, reversibilă și, odată cu suprimarea ei, dezvoltarea funcției vizuale poate fi reluată. Potențialul evolutiv scăzînd progresiv (chiar dacă neutralizat), reluarea se face la nivelul restant și rezultatul final va fi sub nivelul normal.

Corespondența retiniană anormală (CRA) este mecanismul de adaptare senzorial la devierea strabică, cu păstrarea binocularității, dar cu relații interretiniene noi și de calitate inferioară.

Tratamentul strabismului funcțional este de lungă durată, necesitînd o colaborare strînsă între părinți și medic. Rolul părinților este de a respecta recomandările medicului, supraveghind purtarea ochelarilor de către copilul mic, pe tot parcursul zilei, de a-l aduce la exerciții zilnice în perioadele de tratament pleoptic, de a cultiva puterea de înțelegere a copilului, în sensul necesității efectuării tratamentului. Rolul medicului este de a cîștiga colaborarea copilului și de a explica clar și pe înțeles părinților scopul, sensul și necesitatea efectuării tuturor etapelor tratamentului. Tratamentul trebuie instituit cît mai precoce, întrucît după vîrsta de 7 ani șansele sînt reduse pentru restabilirea vederii binoculare, rezolvîndu-se doar efectul estetic.

Nu trebuie neglijat nici examenul neuropsihic al acestor copii, majoritatea copiilor strabici fiind deosebit de sensibili, avînd probleme conflictuale; adesea electroencefalograma pune în evidență modificări la acești copii. Cu creșterea devin răutăcioși, neascultători și, din cauza defectului estetic, devin complexați. Vor prezenta oboseală în cursul școlarizării, nu vor putea învăța unele meserii care necesită vedere binoculară, nu vor putea fi conducători auto etc., fiind mereu obsedați de defectul pe care îl au. Ambliopul fiind — practic — un monocular, riscă destul de mult o invaliditate profesională totală în cazul pierderii ochiului mai bun, în urma unei boli sau unui accident.

Tratamentul strabismului are *caracter obiectiv* urmărind:

— restabilirea echilibrului normal, senzorial și oculomotor;

— asigurarea funcționării simultane a celor doi globi oculari în condiții de corespondență retiniană normală, cu fuzionarea celor două imagini retiniene ale aceluiași obiect într-o imagine finală unică, asociată cu perceperea reliefului ei, a localizării corecte în spațiu și perceperea corectă a celor trei dimensiuni spațiale ;

— asigurarea paralelismului axelor vizuale în poziția primară, convergența simetrică și intersectarea lor pe obiectul privit ;

— echilibrul suplu între convergență și divergență care să permită o activitate vizuală prelungită în condiții confortabile.

Tratamentul strabismului trebuie instituit cît mai precoce. El cuprinde următoarele *etape obligatorii* :

— corecția optică ;

— tratamentul pleoptic (educarea vederii monoculare) ;

— tratamentul ortoptic (restabilirea vederii binoculare, unde nu există ; consolidarea ei, unde este insuficientă ; corectarea ei, unde s-a stabilit anormal) ;

— tratamentul chirurgical (reducerea unghiului de deviație strabică) ;

— tratament ortoptic (de întreținere și consolidare a vederii binoculare).

A) Tratamentul disfuncțiilor monoculare. O vedere binoculară corectă presupune ca primă condiție vederea monoculară (bilateral) normală sau aproape normală, o acuitate vizuală egală sau aproape egală la ambii ochi. Pentru aceasta, este necesară corecția optică a viciilor de refracție și combaterea ambliopiei prin tratament profilactic sau curativ.

a) Corecția optică făcută în scop vizual, asigură stimularea vizuală adecvată a fiecărui ochi în parte, deci dezvoltarea normală și menținerea la normal a funcției vizuale monoculare a ambilor ochi. În hipermetropii se va prescrie cea mai mare lentilă convexă ; în miopii cea mai mică lentilă concavă, care realizează cea mai bună acuitate vizuală. În anizometropii corecția diferențiată va nivela, cel puțin parțial, diferența refractivă dintre cei doi ochi. Nu se va depăși diferența de 2 dioptrii sferice, limită peste care aniseiconia apare ca factor perturbator de intoleranță, în vederea binoculară. Rareori o diferență de 2 dioptrii sferice este acceptată și este compatibilă cu binocularitatea ; de obicei anizocorecțiile mari realizează o vedere monoculară alternantă, în cel mai bun caz.

b) Tratamentul ambliopiei diferă după cum aceasta este cu fixație centrală sau excentrică.

1) *Ocluzia ochiului bun* este baza tratamentului în ambliopia *cu fixație centrală.* Prin ocluzie se înlătură inhibiția retinocorticală din ochiul ambliop și acesta este pus în condiții de a-și putea relua dezvoltarea funcțională întreruptă prin apariția deviației strabice și a fenomenului compensator de neutralizare. Ocluzia trebuie aplicată cît mai precoce după apariția deviației strabice și în strabismul congenital sau cu debut precoce (din cursul primului an de viață). În aceste condiții, ea are un caracter preventiv. Ocluzia se aplică la ochiul fixator, în cazul strabismului unilateral, și alternativ (cînd la un ochi, cînd la celălalt), în cazul strabismului alternant. Copilul mic acceptă de cele mai multe

ori foarte greu ocluzia, ceea ce determină recurgerea la atropinizarea cu soluție 1% instilată de 2 ori pe săptămînă. Eficiența ocluziei se poate aprecia, în special la copilul mic (la care măsurarea acuității vizuale nu este posibilă), prin apariția alternanței. Durata ocluziei este de cîteva săptămîni pînă la 3—4 luni, timp în care se obține egalizarea acuității vizuale a celor doi ochi.

Ocluzia prelungită a ochiului bun implică riscul ambliopizării lui. Controlul repetat al acuității vizuale la copilul peste 4 ani (la amîndoi ochii) și controlul deviației strabice la copilul sub această vîrstă sînt obligatorii. Devierea strabică apărută la ochiul inițial fixator sau scăderea acuității vizuale a acestui ochi indică suprimarea cel puțin temporară a ocluziei sau chiar inversarea ei.

Atunci cînd simpla ocluzie a ochiului bun nu este suficientă, se asociază exerciții sistematice de atenție vizuală, jocuri cu piese de construcție, mozaicuri, copiere de desene, contururi pe hîrtie de calc, exerciții de punctuație ș.a. Aparatele preconizate de Bangerter (corectorul și localizatorul) pot fi utilizate pentru coordonarea ochi-mînă. Ele constau dintr-o placă metalică prevăzută cu o serie de contururi izolate electric sau cu o serie de orificii care pot fi iluminate separat. Cu un creion metalic, pacientul trasează conturul sau localizează orificiul luminat. Eroarea de localizare sau depășirea conturului și atingerea plăcii metalice cu creionul închide un circuit electric și declanșează o sonerie și aprinderea unei lumini. Semnalele, sonor și luminos, atrag atenția și pacientul corectează eroarea.

Exercițiile de dezambliopizare trebuie continuate pînă la egalizarea acuității vizuale a celor doi ochi. De la o acuitate vizuală de 1/3 la ochiul ambliop se poate trece la tratamentul ortoptic.

2) Tratamentul în ambliopiile *cu fixație excentrică* urmărește : inhibarea fixației excentrice, stimularea funcției foveolare și recondiționarea valorii direcționale a foveolei.

Pentru aceasta, Bangerter utilizează pleoptoforul : sub control oftalmoscopic se face ebluisarea selectivă a zonei de fixație excentrică, atunci cînd aceasta este stabilă, în timp ce macula este protejată. Ebluisarea este urmată de stimularea foveolei printr-un fascicul de lumină intermitentă asociat cu un semnal sonor. După aceste stimulări se trece la exerciții cu corectorul sau localizatorul.

Cuppers folosește postimaginea maculară eutiscopică prin care pacientul devine conștient de direcția vizuală a foveolei. Asocierea postimaginii cu obiecte reale urmărește recîștigarea de către foveolă a senzației de „drept înainte". Tot pentru conștientizarea direcției vizuale a foveolei, Cuppers folosește coordinatorul. Lumina polarizată prin acest aparat dă naștere unui fenomen optic cunoscut ca „snopul" sau „peria" Haidinger, care este perceput în exclusivitate de foveolă, ca o elice de avion în rotire sau ca un vîrtej. Asocierea vîrtejului cu obiecte reale și fixarea cu creion a locului unde este văzut vîrtejul pe obiect este utilizată pentru recîștigarea de către foveolă a direcției vizuale principale (DVP) de „drept înainte". Dificultățile de separare traduse printr-o acuitate vizuală morfoscopică mai scăzută decît cea unghiulară, caracteristice ambliopiei (mai ales celei cu fixație excentrică), sînt depășite prin exerciții cu tabele de figuri între care distanțele și, deci, aglomerarea lor pot fi variate.

Tratamentul pleoptic al ambliopiei cu fixație excentrică este precedat de ocluzia inversă, ocluzia ochiului ambliop, timp de 1—2 luni. În cazurile cu fixație excentrică instabilă și precoce la vîrsta de sub 5 ani, se poate încerca ocluzia directă cu verificarea frecventă a fixației (la 4—5 zile). Se sconteaza pe preluarea spontană a fixației de către foveolă, datorită superiorității ei funcționale. Se încearcă favorizarea reluării spontane a fixației prin diverse metode (aplicarea unui filtru roșu la ochiul ambliop sau a unei prisme cu baza orientată în direcția falsei macule). Sensibilitatea foarte redusă a bastonașelor și maximă a conturilor pentru lumina roșie favorizează funcționarea foveolară. Deplasarea imaginii retiniene prin prismă într-o zonă cu acuitate vizuală foarte redusă, față de care superioritatea funcțională foveolară este netă, va determina, cel puțin teoretic, deplasarea globului ocular pentru ca imaginea să fie captată și analizată de foveolă.

Tratamentul ambliopiei comportă dificultăți și limite, care nu totdeauna pot fi depășite și de aceea prognosticul de recuperare, mai ales în ambliopiile cu fixație excentrică, este adeseori rezervat.

Depistarea activă a condițiilor ambliopigene reprezentate prin deviația strabică permanentă sau intermitentă, mai ales cea unilaterală, precum și prin anisometropii, trebuie să devină preocuparea permanentă a pediatrilor, oftalmopediatrilor și a personalului educator sau didactic. Aplicarea precoce a ocluziei ochiului bun, a atropinizării lui, acolo unde vîrsta și reactivitatea copilului nu permit ocluzia, este utilă și pentru dezambliopizare și în același timp pentru profilaxia corespondenței retiniene anormale.

B) *Tratamentul vederii binoculare.* Recuperarea ochiului ambliop și atingerea unei acuități vizuale de minimum 1/3 permite trecerea la antrenarea vederii binoculare.

a) Corecția optică sferică a hipermetropiilor mari, în strabismul acomodativ, ameliorează raportul dintre funcțiile sinergice ale acomodației și convergenței și poate reduce, chiar anula, unghiul de deviație. Asocierea cu exercițiile de vedere binoculară ale tratamentului ortoptic rezolvă în majoritatea cazurilor aceste forme clinice de strabism, atît problemele senzoriale, cît și pe cele oculomotorii, fără intervenție chirurgicală.

b) Corecția optică prismatică (prisma cu baza orientată nazal, în strabismul divergent, și cu baza orientată temporal, în strabismul convergent) asigură — cel puțin teoretic — stimularea bifoveolară simultană de către același obiect și, în consecință, funcționarea binoculară normală în spațiu. În realitate, fixitatea corecției prismatice nu face față variabilității unghiului de deviație. Rezultatele nu au fost cele dorite, cu atît mai mult cu cît prezența foarte frecventă a neutralizării în strabism face corecția prismatică ineficientă.

c) Tratamentul ortoptic. Antrenarea vederii binoculare în condițiile deviației strabice se face — eficient — numai instrumental, prin exerciții vizuale cu dispozitive sau aparate care pot prezenta fiecărui ochi cîte o imagine și în același timp imaginea fiecărui ochi poate fi identificată. Dintre acestea, sinoptoforul realizează condițiile optime pentru combaterea neutralizării și realizarea vederii simultane, condițiile optime pentru fuzionarea a două imagini similare cu mici detalii diferențiale care permit recunoașterea prezenței ambelor imagini în imaginea unică de fuziune, condițiile optime pentru antrenarea unei amplitudini

Fig. 4.35. — Exercițiu la sinoptofor.

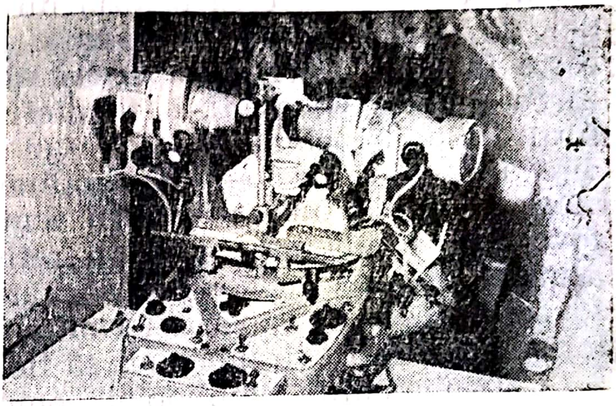


Fig. 4.36. — Exercițiu la sinoptofor.

satisfăcătoare de fuziune în convergențe și divergențe. În același timp, sinoptoforul permite verificarea faptului că vederea simultană și fuziunea au loc în unghiul de deviație obiectivă, deci în condiții de corespondență normală, și poate pune în evidență existența corespondenței retiniene anormale.

În strabismele convergente cu unghi de deviație mai mic decît 15°, corecția optică și vederea binoculară bine antrenată și consolidată prin tratamentul ortoptic pot reduce progresiv unghiul de deviație. În aceste condiții, vederea binoculară instrumentală, transferată spontan in spațiul liber, poate reechilibra deplin funcția oculomotorie (fig. 4.35, 4.36).

C) Tratamentul chirurgical. În strabismele cu unghi de deviație mai mare decît 15° este necesară *intervenția chirurgicală.*

Vederea binoculară exersată prin tratamentul ortoptic preoperator devine posibilă și în spațiul liber, după corectarea chirurgicală a deviației strabice. Tratamentul ortoptic postoperator este indicat pentru consolidarea vederii binoculare dobîndite.

Intervenția chirurgicală precoce este indicată și chiar necesară în strabismele congenitale sau cu debut precoce, cu unghi foarte mare de deviație, pe care ocluzia și tratamentul profilactic al ambliopiei nu-l influențează.

În orientarea prognosticului și a tratamentului trebuie avute în vedere următoarele aspecte :

— *privind prognosticul :* cu cît strabismul s-a instalat la o vîrstă mai tîrzie, cu atît funcția vizuală normală a avut timp să se stabilească, iar odată pierdută, șansele de a o putea readuce sînt mai mici ; cu cît instituirea tratamentului este mai apropiată în timp de instalarea strabismului, cu atît rezultatele tratamentului sînt mai bune ;

— *privind tratamentul :* să nu se spună „asta va trece cu vîrsta", mulțumindu-se cu prescrierea ochelarilor ; să nu se creadă că exercițiile de ortoptică pot singure să vindece strabismul ; să nu se opereze fără exerciții ortoptice în prealabil, la copilul foarte mic, care să fi realizat alternanța prin „ocluzie“ ; să nu se creadă că operația permite părăsirea ochelarilor.

D) Profilaxia strabismului funcțional. Prin frecvența lor mare, prin implicațiile lor în activitatea profesională, prin starea de disconfort vizual pe care o creează, care poate duce la o reducere a capacității de muncă, la tulburări de echilibru oculomotor, strabismele latente sau manifeste reprezintă o adevărată problemă socială. Adeseori copiii cu tulburări oculomotorii prezintă o stare de hiperemotivitate, de instabilitate psihică, generate de disfuncția vizuală sau acestea sînt cauze favorizante ale producerii ei.

Abordarea și rezolvarea judicioasă a problemei nu sînt posibile decît în cadrul unor acțiuni organizate și perseverent susținute. Examenele profilactice în masă, în grădinițe și școli, vor depista viciile de refracție, anizometropiile, ambliopiile nestrabice (care, din cauza aparențelor normale, sînt deseori neglijate), tulburările de echilibru oculomotor manifestate intermitent.

Medicii pediatri, cadrele medii de pediatrie și ocrotire, ca și părinții și personalul educator și didactic trebuie instruiți în vederea observării, urmăririi diferitelor deficiențe și a îndrumării celor în cauză spre serviciile de specialitate.

În cazul strabismului funcțional, depistarea și tratamentul trebuie instituite de la cea mai tînără vîrstă cu putință. Adulții strabici sau ambliopi trebuie sfătuiți să li se examineze copiii și să fie lămuriți asupra posibilităților de vindecare prin tratament precoce. Să se explice părinților, de la începutul instituirii tratamentului, necesitatea actului operator (lipsit de riscuri și bine suportat de copilul mic), lăsîndu-se deschisă posibilitatea necesității unei a doua intervenții operatorii.

4.14.2.2. STRABISMUL FUNCȚIONAL LATENT (HETEROFORIA)

Heteroforia este un dezechilibru latent al balanței binoculare oculostatice, compensat prin procesul de fuziune și caracterizat prin ortoforie aparentă.

Etiologic sînt incriminate *cauze determinante : a)* anomalii de poziție ale globilor oculari (asimetrii orbitare, anomalii anatomice, ligamente, fascii, inserții, distanțe interoculare anormale, enoftalmii, exoftalmii ; *b)* vicii de refracție (prin anizometropii ; modificări ale acomodației) ; *c)* sechele de paralizii musculare ; *cauze favorizante :* stări nevrotice ; surmenaj (în special intelectual și vizual) ; preocupări care solicită vederea monoculară ; corecții optice excesive și descentrarea lentilelor.

Frecvență : 90% din stările de aparență binocularitate normală.

Clinic. După direcția tendinței de deviere a anexelor se disting următoarele tipuri de heteroforii : *esoforia* (deviație latentă convergentă), *exoforia* (deviație latentă divergentă), *hipoforia* (deviație latentă în jos), *hiperforia* (deviație latentă în sus), *cicloforia* (deviație latentă rotatorie).

Simptome obiective. La testul acoperirii, ochiul acoperit prezintă o mișcare de redresare în momentul descoperirii, datorită reinstalării fuziunii (întreruptă temporar prin acoperire). Redresarea în direcție nazală : exoforie ; în direcție temporală : esoforie ; în direcție în sus : hipoforie ; în direcție în jos : hiperforie.

Simptome subiective. Heteroforiile compensate sînt asimptomatice ; în heteroforiile decompensate acuzele sînt : cefalee frontală, dureri retrobulare, diplopie intermitentă, tendință de a închide un ochi, senzația de disconfort vizual, care poate merge pînă la reducerea capacității de muncă manuală sau intelectuală.

Simptomele sînt mai accentuate la efortul vizual de aproape, în exoforii, și la vederea de aproape și de distanță, în esoforii. La distanță apar dificultăți de apreciere a distanțelor, mai ales cînd este vorba de obiecte în mișcare.

Decompensarea heteroforiilor rezultă din depășirea capacității de compensare, reprezentate de vergențele în special fuzionale : convergența pentru exoforii, divergența pentru esoforii. Compensarea care să asigure confortul vizual necesită o amplitudine dublă a vergenței, raportată la gradul deviației latente.

Vederea binoculară în heteroforii prezintă frecvent o reducere a amplitudinii de fuziune, ceea ce explică senzația de disconfort vizual, chiar în heteroforii de grad relativ mic. Insuficiența de convergență (fuzională, proximală și acomodativă) este o tulburare de motilitate oculară frecvent întîlnită și se caracterizează printr-un punct proxim de peste 8—10 cm.

Tratamentul are ca obiective :

— corecția optică a viciilor de refracție, lentile sferice, sfero-cilindrice, prisme ;

— tratament ortoptic pentru ameliorarea amplitudinii de convergență și divergență fuzională ;

— condiții optice pentru ameliorarea vergențelor acomodative : lentilele concave stimulează convergența, iar lentilele convexe reduc convergența ;

— corecții optice descentrate pentru efectul lor prismatic suplinitor al deficitelor heteroforice ; distanța interpupilară mai mică în ochelarii cu lentile convexe este o adaptare confortabilă la exoforie ;

— tratamentul stării generale.

4.14.3. STRABISMUL PARALITIC

Tulburările motilității oculare la copii în strabismul paralitic pot fi congenitale sau dobîndite.

Paraliziile oculomotorii *congenitale* sînt determinate de : anomalii de dezvoltare neuromusculare (aplazii, hipoplazii ale nucleilor oculomotori, inervații aberante etc.) sau de traumatisme obstetricale.

Paraliziile oculomotorii *dobîndite* pot fi :

— *neurogene* : de origine infecțioasă (encefalite, nevrite) ; toxice (difterie, tetanos, botulism) ; degenerative (boli demielinizante, dismetabolice, diabet, boli carențiale) ; tumorale, traumatice ;

— *miogene :* distrofii musculare, degenerescențe, miozite ;
— *neuromusculare :* miastenia gravis.

Simptomele subiective sînt reprezentate de diplopie, falsă localizare, tulburări reflexe.

Diplopia este consecința formării imaginilor retiniene ale unui obiect pe zone necorespunzătoare (imaginea din ochiul neafectat se formează în maculă, imaginea din ochiul cu paralizie se formează într-o zonă nazală sau temporală). Diplopia este omonimă în strabismele prin paralizia unui mușchi abductor și heteronimă în paralizia unui mușchi adductor. La copii, diplopia spontană este foarte rară, chiar atunci cînd pacientul realizează vederea binoculară, numai în poziție compensatoare (atitudine vicioasă a capului), și în toate celelalte poziții decalajul binocular este prezent. Copilul învață foarte repede, în această perioadă de plasticitate, să neutralizeze. Cu toată această neutralizare, în strabismul paralitic ambliopia se produce mai rar. De asemenea, nu se instalează niciodată corespondența retiniană anormală.

Falsa localizare. Bolnavul avînd ochiul sănătos acoperit, va încerca să aplice degetul pe un obiect situat în direcția de acțiune a mușchiului afectat. Degetul va fi aplicat alături de obiect, înspre direcția de acțiune a mușchiului afectat, întrucît în cazul unui mușchi deficitar va fi necesară o cantitate crescută de influx nervos, care, chiar dacă este ineficient, ne dă senzația eronată de localizare spațială. Cu timpul, fenomenul se estompează din cauza experienței care corectează eroarea.

Tulburările reflexe constau în senzația subiectivă de vertij și greață.

Simptomele obiective sînt reprezentate de deviația strabică, impotența funcțională, atitudinea vicioasă a capului. *Deviația strabică* constă în deviația globului de partea opusă mușchiului paralizat, sub acțiunea antagonistului său. Unghiul de deviație strabică este variabil, maxim cînd bolnavul privește în direcția de acțiune a mușchiului și minim sau nul, în direcția opusă. *Impotența funcțională* constă în reducerea totală sau parțială a mișcării globului ocular în direcția de acțiune și apariția secuselor miotice la solicitarea mișcării, în direcția respectivă.

Atitudinea vicioasă a capului se manifestă prin : devierea lui în direcția de acțiune a mușchiului paralizat („duce capul unde nu poate duce ochiul"), pentru a suprima diplopia. Poziția compensatoare se caracterizează prin : fața întoarsă spre dreapta, bărbia ridicată sau coborîtă, capul înclinat spre umărul drept sau stîng. Ea apare evident în special în paraliziile mușchilor verticomotori și mai ales ale oblicului mare, dar este deseori prezentă și în paralizia dreptului extern, care realizează torticolisul ocular. Jumătate din copiii cu paralizii oculomotorii congenitale prezintă torticolis „ocular". Torticolisul ocular persistă adeseori și după completa pierdere a vederii binoculare și este uneori determinat de preluarea fixației de către ochiul cu paralizie (unghiul de deviație secundar este mai mare, falsa imagine diplopică mai periferică și mai ușor de neutralizat). Torticolisul ocular prezent în tabloul clinic al strabismului funcțional pledează pentru existența unui element paretic.

Evoluția paraliziilor oculomotorii : unele evoluează rapid spre vindecare după instituirea tratamentului medicamentos, altele persistă. La copilul mic se produce o neutralizare instalîndu-se un strabism concomitent ; la copilul mai mare diplopia persistă, necesitînd o intervenţie operatorie, dar nu mai devreme de 2 ani după debutul paraliziei, cînd după tratamentul aplicat deviaţia se menţine.

4.15. OBOSEALA OCULARĂ

Adesea putem auzi persoane tinere sau mai în vîrstă plîngîndu-se de oboseală vizuală. Acest termen este vag, înglobînd senzaţii diferite, după caz. Cauzele care pot genera această oboseală oculară trebuie depistate încă din prima copilărie, în mod activ, şi tratate în mod corespunzător ; în caz contrar ele pot provoca cu vîrsta numeroase inconveniente.

Senzaţiile resimţite de bolnavi pot fi : greutate la nivelul ochilor sau jenă intraorbitară ; senzaţie de arsură oculară, antrenînd un clipit mai des ; blefarospasm cu lăcrimare ; diminuarea preciziei vederii după un timp de fixaţie ; cefalee frontală apărută după un efort de citit ; înroşirea ochilor prin congestie conjunctivală, remarcată seara ; fotofobie. Aceste simptome, izolate sau asociate, devin manifeste după un efort vizual determinat de citit sau lucrul de aproape. Sînt mai accentuate seara, putînd persista şi la sculare. La copiii şcolari această oboseală se traduce printr-o atitudine refractară faţă de studiu.

Cauzele care trebuie căutate pentru a face profilaxia oboselii oculare sînt : tulburările de refracţie ; tulburările de acomodaţie ; tulburările convergenţei şi vederii binoculare.

4.15.1. TULBURĂRILE DE REFRACŢIE

Sînt o cauză frecventă de scădere a vederii, însoţite adesea de cefalee mai pronunţată, în cazul unor solicitări vizuale pentru lucru de aproape. Depistarea tulburărilor de refracţie ar trebui efectuată încă din prima copilărie şi corectate adecvat, pentru evitarea tulburărilor vederii binoculare.

Refracţia oculară statică. În alcătuirea anatomică a globului ocular intră o serie de elemente refringente (corneea, umorul apos, cristalinul), care alcătuiesc la un loc dioptrul ocular în valoare de 60 dioptrii. Ochiul în care razele de lumină converg formînd focarul pe retină se numeşte *ochi emetrop,* normal din punct de vedere al refracţiei. Ochiul în care focarul razelor de lumină nu se formează pe retină poartă denumirea de *ochi ametrop.*

Ametropiile sînt tulburări ale refracţiei oculare statice, adică ale refracţiei ochiului în stare de repaus. Clinic, un ochi este în stare de repaus cînd priveşte la o distanţă mai mare de 5 m (distanţă considerată infinitul oftalmologic). După modul cum sînt reflectate razele luminoase, la trecerea lor prin dioptrul ocular, ametropiile (numite şi *vicii de refracţie*) se împart în : ametropii sferice şi ametropii asferice. În ametropiile *sferice* razele luminoase, paralele, care pătrund în ochi, se unesc într-un punct, datorită faptului că refracția dioptrului ocular este aceeași pentru toate meridianele. În ametropiile *asferice,* razele luminoase, paralele, care pătrund în ochi, nu se unesc într-un punct sau focar determinat, ci în linii focale, datorită faptului că refracția dioptrului ocular nu este aceeași pentru toate meridianele. Ametropiile sferice *(stigmice)* sînt reprezentate de hipermetropie și miopie, iar cele asferice *(astigmice)* de astigmatism.

În cazul în care la copil tulburările de refracție nu determină un strabism sau o diminuare a acuității vizuale, ele sînt descoperite în cazul examenului medical școlar. Examinarea copilului cuprinde : *examenul acuității vizuale,* fără și cu punct stenopeic (dacă diminuarea acuității vizuale este consecința tulburărilor de refracție, privirea prin punctul stenopeic ameliorează acuitatea) ; *astigmometria* cu oftalmometrul Javal măsoară astigmatismul corneean, precizînd axele ; *skiascopia,* înainte și după cicloplegie, precizează valoarea viciului de refracție în cele două metropie de *indice)* ;

4.15.1.1. HIPERMETROPIA

Hipermetropia este o ametropie în care razele de lumină ce pătrund în ochi își formează focarul înapoia retinei ; ea se poate datori :

— unui ax ocular antero-posterior mai scurt (hipermetropie *axială)* ;

— unui indice de refracție mai scăzut al mediilor refringente (hipermetropie *de indice)* ;

— unei curburi corneene mai reduse (hipermetropie *de curbură).*

Punerea în evidență a hipermetropiei se face prin metode obiective de examinare a refracției, după paralizia prealabilă a acomodației cu atropină 1% (cicloplegie), trei zile consecutiv. În acest fel se evidențiază hipermetropia totală.

Hipermetropia totală este alcătuită dintr-o parte care poate fi corectată prin lentile (hipermetropie *manifestă)* și o parte care este ascunsă prin acomodație (hipermetropie *latentă).* Acomodația scăzînd cu vîrsta, se constată creșterea hipermetropiei manifeste, în detrimentul celei latente. Astfel, la copilul mic, hipermetropia totală este egală cu hipermetropia latentă, copilul văzînd bine fără ochelari, datorită acomodației. La o persoană în vîrstă hipermetropia totală — în lipsa acomodației — devine manifestă, corecția cu lentile reprezentînd valoarea viciului de refracție.

Hipermetropiile se împart în trei categorii : mici (pînă la 3 dioptrii), medii (pînă la 3—6 dioptrii) și mari (pînă la 8 dioptrii). Hipermetropiile mici și medii sînt ametropii *de corelație,* hipermetropiile mari sînt ametropii *de componentă* și prezintă de obicei și alte anomalii. Se însoțesc de scăderi grave ale acuității vizuale (ambliopie) și de tulburări de echilibru neuromotor ocular (nistagmus de fixație). O hipermetropie mai mare de 8 dioptrii ne sugerează lipsa cristalinului.

4.15.1.2. MIOPIA

Este un viciu de refracție în care focarul razelor de lumină se formează înaintea retinei. Miopia poate fi urmarea :

— alungirii axului antero-posterior (miopie *axială*) ;

— măririi indicelui de refracţie a dioptrului ocular (miopie *de indice*) ;

— accentuării curburii corneene (miopie *de curbură*).

Cele mai frecvente sînt miopiile axiale. Se întîlnesc diferite grade de miopie : mică (pînă la 3 dioptrii), medie (pînă la 6 dioptrii), mare (peste 6 dioptrii) şi *forte* (peste 8 dioptrii).

După modul de evoluţie se deosebesc două forme : miopia benignă (miopie simplă sau miopie viciu de refracţie) şi miopia malignă (miopie *forte* sau miopie patologică).

Miopia benignă apare în jurul vîrstei de 6—7 ani, de unde şi denumirea de miopia „şcolarilor". Are o evoluţie progresivă pînă în jurul vîrstei de 20 de ani, cînd devine staţionară. Ea nu depăşeşte 6—7 dioptrii, nu se însoţeşte de leziuni de fund de ochi şi de complicaţii oculare. În etiologia ei sînt incriminaţi atît factori de natură ereditară, cît şi condiţii de muncă necorespunzătoare (luminat insuficient, poziţii vicioase ale capului şi corpului, munci migăloase de aproape etc.). Clinic, aceşti copii nu văd bine la distanţă, dar văd foarte bine aproape, avînd tendinţa de a apropia obiectele sau cărţile de ochi.

Miopia malignă este prezentă de cele mai multe ori de la naştere ; este congenitală, transmisibilă genetic. Este o miopie de componenţă şi evoluează progresiv, atingînd uneori valori de 20 pînă la 40 dioptrii. Globul ocular are dimensiuni mari, iar vederea este alterată. În această formă de miopie se produc leziuni intraoculare. Sclerotica se subţiază, axul antero-posterior se alungeşte, în vecinătatea papilei şi nervului optic apare o zonă denudată de scleră, semilunară, realizată prin retracţia coroidei, numită *conus miopic*. La aceste modificări se adaugă o vizibilitate accentuată a vaselor coroidiene, apoi o sclerozare şi obstrucţie a lor, degenerări corio-retiniene, cu focare de atrofie, degenerări ale vitrosului, hemoragii care la nivelul maculei realizează pata neagră a lui Fuchs. Modificările degenerative apar şi în vitros. Acesta se lichefiază, prezentînd opacităţi de formă şi mărimi diferite. Pe măsură ce leziunile de la nivelul fundului de ochi progresează, acuitatea vizuală scade. Cu timpul, apar complicaţii : tulburări cristaliniene subcapsulare posterioare (pînă la cataracta complicată), hemoragii retiniene (interesînd în special regiunea maculară şi vitrosul) ; dezlipire de retină, întîlnită într-un procent apreciabil în miopiile mari (10—14 dioptrii), în care procesele degenerative retiniene sînt constante.

4.15.1.3. ASTIGMATISMUL

Prin astigmatism se înţelege acea stare de refracţie în care focarul principal al razelor incidente nu este format dintr-un singur punct, ci dintr-o serie de puncte (devine linear), fiecare meridian al mediilor optice avînd punctul sau focarul propriu. Astigmatismul poate fi regulat şi neregulat.

A) Astigmatismul regulat este acela în care fiecare meridian are aceeaşi refracţie în orice punct al său, iar trecerea de la refracţia unui meridian la refracţia meridianului vecin se face treptat. Meridianul cu refracţia cea mai slabă şi cel cu refracţia cea mai puternică se numesc principale şi sînt perpendiculare unul pe altul. În condiţii normale, meridianul vertical este uşor mai bombat din cauza turtirii ochiului prin presiunea exercitată de pleoapa superioară. Acest meridian are o refracţie miopică de —0,50 dioptrii, denumită astigmatism fiziologic, compatibilă cu vederea normală.

Astigmatismul regulat, după refracţia meridianelor principale, se împarte în astigmatism simplu, astigmatism compus şi astigmatism mixt. Astigmatismul regulat este corneean şi cristalinian.

a) Astigmatismul simplu este acela în care unul din meridianele principale este ametrop, iar celălalt este miop sau hipermetrop. În acest caz, imaginea unui punct este o linie dreaptă, paralelă cu meridianul astigmat; una din liniile focale ale elipsoidului coincide cu retina, cealaltă fiind înainte (miopie) sau după retină (hipermetropie).

b) Astigmatismul compus este acela în care ambele meridiane principale sînt mioape, de grad diferit, sau hipermetrope de grad diferit.

c) Astigmatismul mixt este acela în care unul din meridianele principale este miop, iar celălalt hipermetrop.

Dacă meridianul vertical este mai refringent, iar cel orizontal mai puţin refringent, vorbim de astigmatism *conform regulei* sau *direct* (conform astigmatismului fiziologic), iar cînd meridianul orizontal este mai refringent — de astigmatism *contrar regulei* sau *indirect*.

Astigmatismul nu are caracter progresiv, ochiul astigmat nu prezintă leziuni organice. Variaţiile sale în cursul vieţii sînt neglijabile.

B) Astigmatismul neregulat se datorește unor afecţiuni corneene (infiltrate, cicatrice, degenerescenţe). În acesta există o diferenţă de refracţie nu numai între diferitele meridiane, dar şi între puncte diferite ale aceluiaşi meridian.

4.15.1.4. ANIZOMETROPIA

Prin anizometrie se înţelege o diferenţă de refracţie între cei doi ochi: un ochi poate fi emetrop, celălalt miop sau hipermetrop, ori ambii ochi sînt ametropi de grade diferite sau unul este miop şi celălalt hipermetrop.

Corectarea viciilor de refracţie. *Hipermetropia* se corectează cu lentile sferice (convexe-convergente) notate cu semnul (+). Se prescrie lentila convergentă cu cea mai mare valoare dioptrică care permite cea mai bună acuitate vizuală la distanţa de 5 m. Corectarea hipermetropiei este foarte importantă în primii ani de viaţă pentru a preveni tulburările de echilibru oculomotor (strabismul) şi consecinţele acestuia (tulburările de vedere binoculară şi ambliopia consecutivă).

Miopia trebuie corectată cu lentila cea mai slabă, care în vederea binoculară dă cea mai bună acuitate vizuală la distanţa de 5 m, prescriindu-se lentile sferice (concave-divergente), notate cu semnul (—). Lentilele mai puternice permit obţinerea aceleiaşi acuităţi vizuale, deoarece hipercorecţia pe care o realizează transformă ochiul miop în hipermetrop, focarul fiind adus pe retină, cu prețul unui efort de acomodație egal în valoare cu hipercorecția provocată.

La copii și la tineri se prescriu aceleași lentile (corecție totală) atît pentru distanță, cît și pentru aproape, pentru a stimula dezvoltarea acomodației. O miopie supracorectată sau subcorectată poate să genereze cefalee.

La miopie, tratamentului *optic* i se poate asocia tratamentul *medicamentos* care influențează biotrofia sclerală și corioretiniană : extracte de placentă, extract total de ochi, vasodilatatoare, Heligal, Difrarel, Doxium, vitaminoterapie cu vitaminele A, B_2, C, E etc.

Tratamentul *chirurgical* vizează : modificarea axului antero-posterior al globului (întărirea polului posterior prin scleroplastii cu benzi de *fascia lata* sau scleră), reducerea refringenței dioptrului ocular (îndepărtarea cristalinului) sau modificarea curburii corneene (practicarea unor secțiuni radiare în cornee).

Dispensarizarea miopilor, contraindicarea eforturilor fizice susținute, a sportului de performanță și a sarcinilor în formele de miopie malignă, permit profilaxia complicațiilor miopiei.

Astigmatismul regulat se corectează prin purtarea lentilelor cilindrice cu axul inactiv perpendicular pe meridianul astigmat al ochiului. În astigmatismele compuse vom asocia lentilelor cilindrice lentile sferice. Corecția astigmatismului trebuie să fie totală. În cazul *astigmatismului neregulat* tratamentul constă în keratoplastii sau lentile de contact.

În cazul cînd există *anizometropie* se va ține cont de faptul că o diferență mai mare de două dioptrii între cei doi ochi nu este bine tolerată.

Copiii suportă în general ușor corecția cu lentile aeriene. Prescripțiile trebuie verificate anual, acordîndu-se o deosebită importanță distanței interpupilare, verificîndu-se și distanța pupilă-rădăcina nasului, care poate evidenția o asimetrie facială. Montarea ochelarilor determinînd o proastă distanță între ochi și sticlă (normal distanța dintre vîrful corneei și lentilă trebuie să fie de 15 mm) la o prescripție care depășește trei dioptrii, lentilele prea înclinate spre bază sau prea bombate pot să genereze neplăceri copilului.

La corecție se pune întotdeauna în montura de încercare lentila sferică aproape de ochi, iar cea cilindrică — dacă va fi necesar — înaintea acesteia.

Lentilele de contact nu trebuie prescrise înainte de vîrsta de 15 ani.

4.15.2. TULBURĂRILE DE ACOMODAȚIE

Acomodația (refracția dinamică) asigură vederea clară a obiectelor situate la diferite distanțe de ochi. Se realizează prin contracția și relaxarea mușchiului ciliar (elementul activ) și modificarea curburii cristalinului, favorizată de elasticitatea acestuia (element pasiv).

Distanța cea mai mare la care ochiul nostru poate vedea clar un obiect poartă denumirea de *punctum remotum* (R). La ochiul emetrop el este situat la infinit, la hipermetrop dincolo de infinit (virtual) și la miop între infinit şi ochi. Punctul cel mai apropiat la care poate fi văzut clar un obiect se numeşte *punctum proximum* (P). El este situat la distanţe variabile de ochi, în funcţie de vîrsta şi de refracţia subiectului. De exemplu, la un ochi emetrop la 20 de ani este la 10 cm distanţă de cornee, iar la vîrsta de 75 ani va fi situat la infinit; la miop punctul proxim este mai apropiat de ochi decît la emetrop, iar la hipermetrop mai îndepărtat.

Distanţa dintre punctul *remotum* şi punctul proxim măsurată în metri se numeşte *parcursul acomodaţiei*, iar modificarea refracţiei cristalinului exprimată în dioptrii — *amplitudinea acomodaţiei*. Modificarea valorii dioptrice a cristalinului (prin bombare sau turtire) constituie un reflex de adaptare menit să corecteze automat puterea de convergenţă a sistemului, în aşa fel încît focarul să fie adus pe retină.

Amplitudinea acomodativă depinde de vîrstă. La 10 ani este de 14 dioptrii, la 20 de ani — de 10 dioptrii, la 30 de ani — de 7 dioptrii, la 45 ani — de 3 dioptrii, iar la 75 ani — de 0 dioptrii. Scăderea amplitudinii acomodative se datoreşte sclerozării cristalinului, care duce la pierderea elasticităţii lui, devenind manifestă în jurul vîrstei de 45 ani, cînd amplitudinea acomodativă este de 3 dioptrii. Or, se ştie că 3 dioptrii corespund unei distanţe focale de 33 cm, distanţă necesară pentru citit şi scris. Pentru un citit susţinut la această distanţă este nevoie de o amplitudine de rezervă, care lipsind, ochiul oboseşte, iar pentru a vedea clar pacientul îndepărtează textul de ochi. Această tulburare „fiziologică" a acomodaţiei se numeşte *presbiţie*. Hipermetropul solicitînd acomodaţia, mai mult decît emetropul, devine mai curînd presbit. Miopul devine mai tîrziu presbit decît emetropul, iar miopul de peste 3 dioptrii nu va mai deveni presbit.

Tulburările acomodaţiei întîlnite la copii sînt: astenopia acomodativă, spasmul acomodaţiei şi paralizia acomodaţiei.

Astenopia acomodaţiei constă din oboseala muşchiului ciliar, care în unele cazuri apare după cîteva minute de la începutul acomodării pentru vederea de aproape. Se manifestă prin înceţoşarea vederii, lăcrimare, cefalee, greţuri. Se întîlneşte în hipermetropiile de grad mic şi în astigmatismele necorectate. Tratamentul constă în corecţia optică corespunzătoare ametropiei.

Spasmul acomodaţiei constă dintr-o contractură permanentă a muşchiului ciliar, prin iritarea terminaţiilor nervoase parasimpatice, care determină instalarea unei miopii spasmodice. Se manifestă printr-o vedere clară de aproape, cu imposibilitatea de a vedea clar la distanţă. Este favorizat de un efort vizual prelungit de aproape, intoxicaţii cu sulfamide, cu Ederen, administrare locală de substanţe parasimpaticomimetice (pilocarpină, ezerină). Examenul subiectiv al refracţiei poate evidenţia o miopie mică, corectabilă cu lentile divergente, care însă nu trebuie prescrise, întrucît accentuează spasmul acomodativ. În aceste cazuri, de fapt, subiecţii sînt falşi miopi. Tratamentul constă în îndepărtarea substanţelor toxice şi corecţia ametropiei, după o prealabilă cicloplegie.

Paralizia acomodaţiei constă în paralizia muşchiului ciliar, care face ca ochiul să ajungă în starea de refracţie statică. Emetropul constată o diminuare a vederii de aproape; hipermetropul vede rău la distanță și de aproape; miopul este mai puțin afectat, văzînd bine de aproape (în miopiile ce depășesc 3 dioptrii).

Paralizia acomodației poate fi: izolată, asociată unei paralizii a sfincterului pupilar sau în cadrul unei paralizii totale a perechii a III-a. Ea antrenează o oboseală vizuală importantă, disociind cuplul dintre acomodație și convergență. Paralizia acomodației, dacă este *izolată*, se poate întîlni în intoxicații alimentare (botulism), în toxiinfecții (difterie), după unele medicamente cicloplegice (atropină, scopolamină, homatropină), în contuzii oculare etc. Dacă este *asociată unei midriaze*, este o paralizie intrinsecă a nervului III, a cărei cauză trebuie stabilită. Tratamentul constă, pe lîngă tratamentul etiologic, în prescripția de pilocarpină sau ezerină, cît și în recomandarea unei corecții optice de +3 dioptrii, pentru aproape, în vederea permiterii lecturii.

4.15.3. TULBURĂRILE CONVERGENȚEI ȘI ALE VEDERII BINOCULARE

Dacă convergența celor două axe vizuale se face automat, cînd se fixează un obiect, indiferent de direcția privirii (chiar dacă un ochi este acoperit), este vorba de un echilibru oculomotor perfect *(ortoforie)*. În cazul în care convergența axelor vizuale nu se face decît cu un efort și acoperirea unui ochi antrenează o deviație a acestuia, vorbim de *heteroforie*.

Heteroforia antrenează o oboseală vizuală. Ori de cîte ori corecția unei ametropii cu ochelari nu dă rezultatele scontate vom studia echilibrul oculomotor, puterea de convergență și de divergență pentru vederea de departe și aproape. Cauza cea mai frecventă a tulburărilor heteroforice constă în pierderea sinergismului normal între acomodație și convergență, printr-o corecție incorectă a ametropiei. Examenul ortoptic, cercetarea amplitudinii de fuziune cu ajutorul sinoptoforului sau stereoscopului se impun.

La tulburările vederii binoculare se pot adăuga, la tineri, o oboseală intelectuală și fizică, un abuz de excitante (cafea, tutun, alcool), dar și afecțiuni ale coroidei și retinei într-o fază de debut, care să accentueze oboseala oculară.

Un examen complet ocular va evidenția cauzele oboselii oculare, permițînd luarea din timp a unor măsuri eficiente.

4.16. TRAUMATISMELE OCULARE

Traumatismele oculare se întîlnesc relativ frecvent la copil. Se apreciază că peste jumătate din accidentele oculare prin traumatisme se produc pînă la vîrsta de 20 ani și 1/3 din cazurile de pierdere a vederii în primii 10 ani de viață sînt consecința traumatismelor. Diagnosticarea și tratarea rănilor oculare la copii ridică probleme dificile. În cadrul unui accident ocular, în vederea unui consult corect este necesară adesea efectuarea anesteziei generale la copii. Acest consult trebuie făcut de oftalmolog, care trebuie pregătit ca la nevoie să poată interveni chirurgical. În cazul în care există şi afecţiuni neurologice, anestezia generală poate să fie contraindicată, complicînd mult situaţia. Chiar şi cu un diagnostic şi un tratament efectuat corect, vindecarea poate să aibă urmări dezastruoase în ceea ce priveşte prognoza vederii, ca urmare fie a unui proces proliferativ, fie a instalării ambliopiei.

Accidentele oculare care pot constitui urgenţe la copii sînt reprezentate de : arsuri chimice, plăgi contuzive sau rupturi ale pleoapelor, răni ale globului ocular, hemoragii intraoculare, corpi străini intraoculari.

O examinare oculară corectă şi completă este indispensabilă pentru descoperirea şi tratarea corectă a unor leziuni multiple. Un copil cu o hemoragie subconjunctivală poate avea şi o perforaţie a globului ocular care poate fi ignorată, necesitînd o intervenţie chirurgicală pentru a fi evidenţiată şi tratată. O ruptură a pleoapei suturată poate să lase nedepistat un corp străin intraocular sau eventual o dezlipire de retină posttraumatică. Leziunile oculare posttraumatice se pot asocia adesea cu leziuni intracraniene.

Examinarea copiilor accidentaţi trebuie făcută cu o răbdare deosebită de către medicul specialist oftalmolog. Medicul generalist sau specialist pediatru care a venit primul în contact cu copilul accidentat trebuie să evite orice apăsare pe glob cu ocazia inspecţiei : în cazul unei plăgi, apăsarea poate cauza prolapsul conţinutului intraocular. Pentru a face un bilanţ lezional sînt necesare următoarele măsuri :

— prin anamneză se obţin date exacte privind circumstanţele accidentului şi date privind obiectul sau substanţa chimică implicată ; copilul chestionat cu blîndeţe poate furniza detalii privind accidentul ; examinarea obiectului care a cauzat rănirea poate furniza date privind posibilitatea pătrunderii unui corp străin intraocular şi a infecţiei bacteriene ;

— aprecierea acuităţii vizuale se face cu ajutorul optotipului sau solicitînd copilul să recunoască fotografii sau desene sau să citească o carte folosind lentilele corectoare proprii ;

— cîmpul vizual poate fi estimat în mare prin confruntarea cu un obiect ; datele furnizate ne pot sugera o dezlipire de retină sau un proces intracranian ;

— se examinează cu grijă pleoapele şi unghiul palpebral intern pentru a sesiza o posibilă implicare a sistemului de drenaj lacrimal prin traumatism ; se palpează marginea orbitară pentru a aprecia continuitatea acesteia şi a sesiza crepitaţii la pleoape care pot sugera o fractură orbitară sau nazală, apreciind totodată dizlocarea reală sau aparentă a globului ;

— se examinează pupilele, notîndu-se dimensiunile, forma, culoarea (albă-sidefie în cataracta traumatică) şi reacţia lor la lumină, cît şi reflexul roşu care este modificat, lipsind din cataracta traumatică şi hemoftalmus ;

— se examinează cu grijă conjunctiva pentru a descoperi rupturi, corpi străini, hemoragii subconjunctivale care pot ascunde plăgi sclerale ; o hipotonie a globului ocular constatată digital ne va sugera această posibilitate care va trebui confirmată prin explorare chirurgicală ;

— se examinează corneea prin luminaj lateral și colorare cu fluoresceină sodică 2% pentru a putea evidenția orice eroziune corneeană ;

— se controlează camera anterioară pentru a evidenția prezența sîngelui *(hyphema)*, a unui exsudat mucopurulent *(hipopion)* sau subluxația cristalinului sugerată de tremurăturile irisului la mișcările ochiului *(iridodonesis)* și de inegalitatea profunzimii camerei anterioare;

— se va controla motilitatea globilor oculari în toate direcțiile și conținutul fundurilor de sac conjunctivale prin răsfrîngerea pleoapelor cu ajutorul depărtătoarelor ;

— se vor efectua radiografii din față și profil, pentru a putea controla integritatea pereților orbitari și a exclude posibilitatea unor corpi străini intraoculari sau intraorbitari.

4.16.1. TRAUMATISMELE PLEOAPELOR ȘI ALE CĂILOR LACRIMALE

Pleoapele asigură protecția globilor oculari, avînd incluse în grosimea lor spre unghiul intern partea superioară a căilor lacrimale. Cu excepția unor răniri superficiale, toate plăgile și rupturile pleoapelor trebuie tratate de către persoane competente, ele avînd implicații ulterioare asupra mecanismului de ridicare a pleoapei superioare, a transparenței corneei (cicatrice conjunctivale) sau asupra drenării căilor lacrimale (fig. 4.37), dacă acestea au fost lezate și continuitatea lor nu s-a restabilit printr-o anastomoză canaliculară efectuată pe o proteză. Aceasta se efectuează cu ocazia suturii plăgii în cazul smulgerii unghiului palpebral intern prin contuzii sau în plăgile prin mușcături de

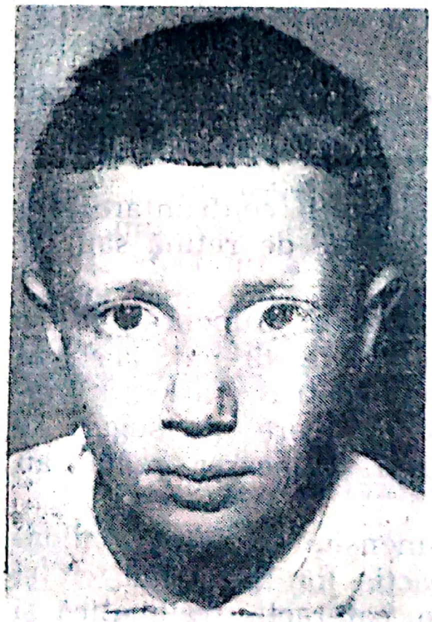


Fig. 4.37. — Cicatrice posttraumatică a unghiului palpebral intern cu obstrucția canaliculelor lacrimale.

cîine (vezi și cap. 4.1). Pe lîngă refacerea chirurgicală, aplicarea antibioticelor pe cale generală și profilaxia antitetanică vor trebui efectuate cît mai precoce.

4.16.2. FRACTURILE ORBITEI CU CARACTER EXPLOZIV

Se produc cu ocazia unor contuzii prin minge de tenis, lovitură de pumn, căderi pe obiecte dure care determină o creștere bruscă a tensiunii intraorbitare. Forța aplicată țesuturilor moi ale orbitei se transmite pereților osoși, dintre care peretele median și inferior sînt mai vulnerabili. Prinderea în fractură a mușchilor drept inferior și oblic inferior împreună cu hemoragia intraorbitară și edemul postcontuziv vor duce la limitarea motilității globului în deplasarea infero-nazală a acestuia. Examenul radiologic presupune pentru localizarea fracturilor examinări repetate. Întrucît aceste fracturi se soldează cu complicații oftalmologice, colaborarea dintre oftalmolog și otorinolaringolog se impune. Administrarea de antibiotice de tipul tetraciclinei va împiedica propagarea infecțiilor de la nivelul sinusurilor feței către cavitatea orbitară. Refacerea chirurgicală a pereților orbitari va fi abordată de chirurgul maxilofacial.

4.16.3. TRAUMATISMELE CONJUNCTIVEI

La nivelul conjunctivei se pot întîlni sufuziuni sanguine și plăgi. Hemoragia conjunctivală apare rar spontan : la copii cu afecțiuni hematologice sau cu fragilitate vasculară marcată. Hemoragiile subconjunctivale postcontuzive dispar de obicei fără tratament în circa 2 săptămîni, dar în prealabil trebuie să existe convingerea că nu maschează o plagă sclerală (fără sau cu retenție de corp străin intraocular).

4.16.4. TRAUMATISMELE CORNEEI

Abraziunile corneei sînt foarte frecvente la copiii mici ca urmare a pătrunderii unui corp străin și fixării acestuia sub pleoapa superioară (mișcarea de clipit va traumatiza corneea) sau ca urmare a zgîrierii corneei prin atingere cu o jucărie, cu unghia sau cu o ramură de copac. Abraziunea corneei este dureroasă, însoțindu-se de lăcrimare, fotofobie, blefarospasm și vedere încețoșată. Pentru evidențierea eroziunii corneene se aplică un anestezic local, se controlează suprafața conjunctivală prin răsfrîngerea pleoapelor pe deget sau cu un depărtător de pleoape. În cazul în care se evidențiază prezența unui corp străin pe conjunctiva tarsală sau în fundurile de sac, acesta poate fi îndepărtat prin spălare cu un jet de ser fiziologic proiectat cu o seringă sau prin ștergere cu un tampon de vată. Dacă se descoperă un corp străin fixat în lamelele corneei, acesta poate fi îndepărtat folosind un ac de corp străin după anestezia corneei. Dezepitelizarea corneei se evidențiază cel mai ușor prin luminaj lateral după colorarea corneei cu o picătură de fluoresceină sodică 2%. Odată evidențiată abraziunea corneei, corneea va trebui dezinfectată folosind o soluție de antibiotic (sub formă de instilații sau unguent), un midriatic pentru a combate spasmul irian și un pansament pentru a grăbi reepitelizarea. Aplicarea steroizilor (corticoterapiei) este contraindicată, întîrziind reepitelizarea și facilitînd infecția și ulcerarea corneei ; de asemenea, instilarea anestezicelor locale întîrzie epitelizarea. După epitelizări prea rapide la copii s-au constatat abraziuni recidivante ale corneei.

Arsurile corneo-conjunctivale. Arsurile chimice sînt urmarea pătrunderii accidentale în ochi a unor soluții caustice existente în gospodărie, cum ar fi hidroxid de sodiu, amoniac, soluții pentru curățat faianța și instalațiile sanitare, particule de var, mortar, detergenți. Arsurile provocate de substanțe alcaline sînt mai vătămătoare pentru structurile oculare decît acelea provocate de acizi, efectul lor nociv continuînd încă cîteva zile după producerea arsurii pînă la neutralizarea substanței în țesuturi, ceea ce face ca prognosticul să fie mai rezervat în cazul acestor arsuri.

Tratamentul inițial pentru arsurile chimice ale ochiului constă în irigarea abundentă cu apă de la sursa cea mai apropiată (duș, robinet, fîntînă). Utilizarea unei soluții neutralizante, soluție de bicarbonat de sodiu în cazul arsurilor cu acizi sau a unei soluții de acid acetic (soluție oțet alimentar) în cazul arsurilor prin baze, poate fi eficientă. În cazul în care arsura se produce prin particule solide, înaintea spălăturii se încearcă îndepărtarea mecanică de pe suprafața conjunctivală și din fundurile de sac, cu ajutorul tampoanelor de vată, a particulelor solide de substanță care în cazul irigării prin dizolvare măresc concentrația causticului. Odată îndepărtată substanța caustică, se face aprecierea extinderii arsurii prin colorare cu fluoresceină sodică 2%. Se aplică tratamentul pentru combaterea durerii (infiltrații subconjunctivale cu novocaină), a complicațiilor precoce (infecție corneo-conjunctivală, iridociclită toxică) prin antibiotice și midriatice și a complicațiilor tardive (sinblefaron, ectropion, cicatriceal și cicatrice corneene) prin intervenții plastice — plastii ale pleoapelor, keratoplastii.

Plăgile corneene și sclerale pot fi *penetrante*, cînd interesează numai parțial grosimea straturilor de înveliș, și *perforante*, cu deschiderea globului ocular. În cazul în care un medic pediatru suspectează o plagă perforantă, trebuie evitată orice apăsare pe glob, pacientul trebuind trimis la oftalmolog. Globul ocular se protejează prin aplicarea unui opercul fixat cu benzi de leucoplast pe frunte și obraz. Efectuarea profilaxiei antitetanice și administrarea unui antibiotic cu spectru larg sînt indicate. Se va evita alimentarea copilului, pentru ca specialistul să poată efectua cît mai curînd sutura plăgilor sub anestezie generală. Medicul oftalmolog va examina copilul, stabilind dacă este vorba de o plagă perforantă oculară cu sau fără retenție de corp străin intraocular (se efectuează radiografii din față și profil), după care se va face bilanțul leziunii privind localizarea pe cornee sau pe scleră.

În cazul plăgilor corneene se va aprecia localizarea acestora, extinderea lor, aspectul buzelor plăgii (dehiscente sau coaptate) și cointeresarea altor elemente intraoculare (iris, cristalin) care pot fi găsite herniate între buzele plăgii (fig. 4.38) și care vor fi rezecate înaintea suturii plăgii. Sutura plăgii corneene se efectuează cu ace atraumatice, de obicei cu fire separate. Tratamentul postoperator va urmări evitarea complicațiilor de natură inflamatorie, favorizarea resorbției hemoragiilor, combaterea reacțiilor irido-ciliare și a hipertoniei intraoculare. Pansamentul ocular trebuie fixat cu feși, iar la copiii mici brațele copilului se imobilizează prin manșoane la cot pentru a împiedica atingerea pansamentului.

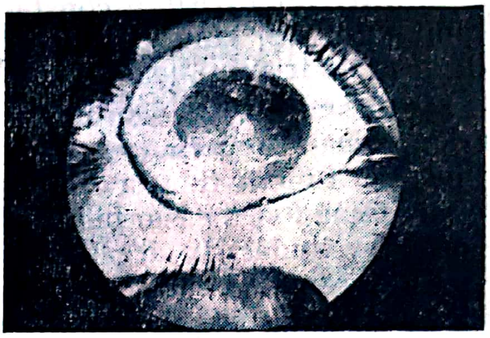


Fig. 4.38. — Plagă limbică cu cataractă traumatică.

În cazul *plăgilor sclerale,* acestea sînt explorate chirurgical îndepărtîndu-se conjunctiva și coaptîndu-se buzele prin fire de sutură. În cazul în care s-au depistat corpi străini intraoculari, aceștia se îndepărtează de obicei într-un alt timp operator, după o localizare precisă, calea de abordare fiind printr-o plagă chirurgicală situată cît mai aproape de scleră de localizarea corpului străin. Tratamentul corect al plăgilor oculare perforate asigură profilaxia oftalmiei simpatice.

Îndepărtarea corpilor străini intraoculari trebuie efectuată cît mai repede, întrucît aceștia pot produce, pe lîngă distrucțiile cauzate de pătrunderea lor în ochi, o serie de complicații. Dintre acestea sînt de amintit reacția inflamatorie supurativă de origine bacteriană care duce la panoftalmie, uveita exudativă declanșată imediat sau tardiv care se poate complica cu oftalmie simpatică, un glaucom secundar în cazul corpilor străini situați în vecinătatea corpului ciliar, o sideroză sau calcoză în cazul în care corpii străini din fier sau din cupru se oxidează impregnînd țesuturile oculare. Excepțional se citează corpi străini neinfectați și inoxidabili care pot fi tolerați în scleră, cristalin sau vitros. Îndepărtarea corpilor străini intraoculari se face cu electromagnetul gigant în cazul fragmentelor metalice magnetizabile și cu pensa în cazul fragmentelor nemagnetizabile. În vederea extracției corpilor străini este necesară o localizare precisă, utilizînd diferite procedee cum ar fi scoica Comberg, grila fixată pe cornee, cît și localizarea cu ajutorul ecranului de televiziune. Intervenția operatorie trebuie făcută cît mai curînd după accident, pentru a evita fixarea corpului străin în fibrină, ceea ce face mai dificilă extracția.

4.16.5. SINDROMUL TRAUMATIC AL SEGMENTULUI ANTERIOR AL GLOBULUI OCULAR

Contuziile interesînd pleoapele și globul ocular pot fi urmarea unor lovituri cu diferite obiecte : pumn, piatră, bulgăre de zăpadă, minge sau prin cădere pe corpuri solide (colț de mobilă, bolovani). *Hyphema* posttraumatică constă în acumularea de sînge în camera anterioară, se întîlnește în contuzii cu ruperea irisului sau a corpului ciliar. Sîngele ocupă aproximativ 1/3 din camera anterioară și se resoarbe în 5—6 zile.

Copilul trebuie ţinut sub observaţia oftalmologului pentru a interveni prompt în cazul instalării unor complicaţii, cum ar fi creşterea accentuată a presiunii intraoculare, impregnarea hematică a corneei care poate genera ambliopie etc.

Afectarea irisului constă din prezenţa unor rupturi radiale ale marginii pupilare, cînd pupila devine midriatică, neregulată, rigidă, sau dezinserţia irisului, leziuni ce nu necesită tratament.

Cristalinul, în contuziile oculare, poate suferi opacifieri (cataractă traumatică). Aceasta se produce cu sau fără ruptura capsulei cristaliniene, în funcţie de gravitatea contuziei. În cazul în care s-a rupt capsula cristaliniană şi masele herniază în camera anterioară, se instalează glaucomul secundar. În această situaţie va trebui intervenit chirurgical precoce. În cazul în care capsula cristaliniană nu permite hernierea maselor şi tensiunea oculară se menţine bună, intervenţia se practică după un an de la traumatism.

4.16.6. SINDROMUL TRAUMATIC AL POLULUI POSTERIOR

La nivelul polului posterior se poate constata un *edem* întins cu mici hemoragii în formă de stea (edem Berlin), care se poate resorbi spontan în 1—2 săptămîni. În contuzii mai puternice se pot produce *rupturi ale retinei,* însoţite de dezlipire de retină şi rupturi ale coroidei sub forma de arc de cerc cu concavitatea spre papilă. *Hemoragia intravitreeană,* urmare a unui traumatism ocular, poate determina o pierdere bruscă a vederii. Dacă hemoragia este destul de densă, reflexul roşu poate să nu apară la examinare. După ce hemoragia s-a resorbit, medicul oftalmolog trebuie să efectueze un examen atent al periferiei retinei pentru a depista eventualele rupturi sau o dezlipire de retină. *Dezlipirea de retină* ce se întîlneşte de obicei după hemoragiile intravitreene se instalează lent la periferia acesteia, după 10—15 luni, ca urmare a tracţiunii exercitate de bridele vitreene. Tratamentul este chirurgical.

Contuziile puternice ale globului ocular pot fi însoţite de rupturi ale tunicii fibroase, mai rar ale corneei, frecvent ale sclerei. În contuziile grave cranio-faciale pot fi interesaţi, alături de glob, pereţii orbitei şi canalul optic. Fracturile osoase ale pereţilor orbitari se pot însoţi de emfizem orbitar şi de dizlocări ale globului cu exoftalmie sau enoftalmie. În contuziile marginii supero-temporale a orbitei, forţa traumatică se transmite canalului optic, determinînd secţiunea fibrelor nervului optic cu instalarea atrofiei papilei nervului optic la 2—4 săptămîni după traumatism, cînd copilul acuză cecitate.

Prevenirea traumatismelor oculare la copii trebuie realizată printr-o activitate de educaţie sanitară în care trebuie antrenaţi cadrele medicale, părinţii şi alţi factori educaţionali. Lămurirea copiilor asupra pericolelor accidentelor oculare, asigurarea supravegherii acestora în timpul jocurilor cu alegerea unor jucării adecvate, supravegherea practicii şcolare cu instruirea copiilor privind protecţia muncii înainte de a trece la activităţi productive sau la practicarea unor jocuri sportive constituie măsuri eficiente pentru reducerea accidentelor la copii.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

ALBEAUX-FERNET M. — Les consultations journalières en ophtalmologie, Masson, Paris, 1968.

AULHORN E., GRUNTZER P. — Infantile optic atrophy with dominant mode of intheritance accompanied by an acquired protanopia — *Progr. neuro-ophthal.*, 1969, p. 139—187.

BUIUC S. — Oftalmologie practică, vol. 1, 2, Ed. Junimea, Iaşi, 1979.

BABEL J. — Modalités réactionnelles des tissus oculaires à inflammation, *Ophthalmologica* (Basel), 1964, 147, 248.

CERNEA P., MUNTEANU GH. — Opticopatia, Edit. Medicală, Bucureşti, 1983.

CERNEA P. — Glaucomul, Edit. Medicală, Bucureşti, 1979.

COSCAS G. — La myopie, Conférences d'optique médicale, Paris, 1974.

DUKE ELDER — Textbook of ophthalmology, vol. 5, H. Kimpton, Londra, 1952.

FREYLER H. — Augenheilkunde für Studium, Praktikum und Praxis, Springer-Verlag, Berlin, 1985.

FONTAINE M. — Les cécités de l'enfance, Masson, Paris, 1969.

FODOR F., POP D. POPA D. — Oftalmologie infantilă, Edit. Medicală, Bucureşti, 1983.

FRANCESCHETTI A., FRANÇOIS J., BABEL J. — Les hérédo-dégénérescences chorio-rétiniennes, Masson, Paris, 1963.

FRANÇOIS J. — La toxoplasmose oculaire congénitale et ses récidives tardives, *J. Franç. Ophtalm.*, 1981, 4, 2, 157.

HACHET E., BERROD J. P. — Le rétinopathie des prématurés, Rev. Conférences lyonnaises d'ophtalmologie, Ed. Laboratoires H. Faure, France, 1985, 163, 4.

KRILL S. — Hereditary retinal and choroidal diseases, vol. 2, Harper and Row Publishers, 1977.

LEONARD B., NELSON M. D. — *Pediatr. Clin. N. Amer.* 1983, *30*, 6, 977—1232.

LAIBSON P. R., WARRING G. O. — Diseases of the cornea, in Pediatric ophthalmology, Robson D. Harley, W. B. Saunders, Philadelphia, 1975.

LERMAN M. D. — The lens in congenital galactosemia, *Arch. Ophthal.*, 1959, 61, 88—92.

MANOLESCU D. — Oftalmologia, Edit. Medicală, Bucureşti, 1958.

MELTZER J. F. — Complications des implants intraoculaires. *Bull. Soc. Franç. Ophtal.*, Masson, Paris, 1982, 306—310.

MUNTEANU GH. — Distrofiile retinei şi coroidei. Edit. Facla, Timişoara, 1985.

OLTEANU M., CĂRSTOCEA B. — Oftalmologie — urgenţe, Edit. Didactică şi Pedagogică, **Bucureşti, 1985.**

OLTEANU M. şi colab. — **Actualităţi în oftalmologie, vol. 1, 2, 3, Edit. Didactică şi Pedagogică, Bucureşti, 1983, 1984, 1985.**

OFFRET H. — Les anomalies congénitales de l'œil — Tétratologie du nerf optique, Cours de la Clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu, 1974.

OFFRET H. — Les tumeurs primitives de l'orbite, Masson, Paris, 1951.

PAYRAU P., **PAULIQUERS I., FAURE J. P., OFFRET H. — La transparence de la cornée, Masson, Paris, 1967.**

POP D. POPA D. — Efectul protector şi recuperator al acidului dezoxiribonucleic instilat pe cornee, *Oftalmologia* (Bucureşti), 1976, 1, 69—71.

POP D. POPA D., MÜLFAY V. — Posibilităţi de asigurare a drenajului lacrimal obstruat, *Oftalmologia* (Bucureşti), 1975, 4, 307—308.

POP D. POPA D., STĂNCESCU T., GEORGESCU G. — Recalibrage des voies lacrymales par procédés chirurgicaux combinés *Bull. Soc. Franç. ophtal.*, Masson, Paris, 1977, 151—153.

PEYMAN GHOLAM A., M. D., SANDERS DONALD R., M. D. — Principles and practice of ophthalmology, vol. 3, Josephine Memorial Hospital, 1980.

5. ELEMENTE DE IMUNOLOGIE

MEILĂ PĂTRU, GHERGHINA IOAN

5.1. GENERALITĂŢI

Clasic, imunologia era considerată ca fiind disciplina din biologie care studia *rezistenţa organismului la bolile infecţioase* microbiene şi virale, cîştigată natural sau indusă artificial (Sodeman). Astăzi se ştie că manifestările imune în cursul bolilor infecţioase nu sînt întotdeauna de folos organismului şi nu sînt sinonime cu rezistenţa la infecţii. Ele pot fi extrem de nocive atunci cînd devin excesive şi duc la hipersensibilitate şi alergie sau, dimpotrivă, atunci cînd răspunsul imun specific este insuficient, hiporeactiv, acesta poate creşte susceptibilitatea organismului la infecţii recurente virale şi/sau microbiene, cum este cazul în bolile imunodeficitare, chiar dacă mecanismele imunităţii nespecifice sînt integre (barierele mecanice, inflamaţia etc.). Într-adevăr, absenţa sau lezarea severă a răspunsului imun specific (sau „de adaptare") la om (şi la mamifere în general) este incompatibilă cu o supravieţuire mai îndelungată în oceanul de bacterii, fungi, virusuri şi protozoare care îl însoţesc permanent.

A doua funcţie a imunităţii de adaptare este *menţinerea homeostaziei* organismului prin degradarea şi îndepărtarea elementelor celulare lezate sau uzate (îmbătrînite) (Sodeman). Alterarea acestei funcţii homeostatice poate duce la boli autoimune, în care are loc un proces de autoagresiune declanşat şi susţinut de către sistemul imun împotriva organismului propriu.

A treia şi cea mai recent recunoscută funcţie a sistemului imun este cea de *supraveghere imunologică* a organismului, prin care sînt recunoscute şi îndepărtate celule anormale (care au suferit mutaţii spontane sau induse de anumite virusuri sau substanţe chimice). Insuficienţa acestui mecanism de supraveghere imună în recunoaşterea şi îndepărtarea celulelor care au suferit mitoze atipice poate fi cauza dezvoltării bolii canceroase. Unii cercetători consideră astăzi că, dacă nu ar fi apărut şi evoluat funcţia de supraveghere imunologică, nici un vertebrat nu ar fi supravieţuit mult timp bolilor neoplazice (Sodeman).

A patra funcţie a imunităţii specifice, intens studiată în ultimii ani, strîns înrudită cu funcţia de supraveghere imunologică dar distinctă de ea fiind provocată (deşi nedorit) de către om, se poate considera că este funcţia de *recunoaştere şi respingere a celulelor, ţesuturilor şi organelor grefate*. Existenţa acestui fenomen imun — de respingere a grefelor alogenice — este poate dovada experimentală cea mai grăitoare asupra rolului fundamental al imunităţii (conservarea integrităţii individului). Sistemul imunitar asigură conservarea biologică a personalităţii organismului nu numai prin faptul că interferează şi elimină substanţa cu structură antigenică străină sau alterată prin uzură sau mitoze atipice, ci şi prin aceea că — în mod normal — procesele imunologice nu se desfăşoară împotriva structurilor proprii, faţă de care se stabileşte în perioada embriofetală fenomenul numit *toleranţă imunologică* care poate fi considerat a cincea funcţie a imunităţii. Alterarea acestei funcţii are drept consecinţă declanşarea bolilor autoimune (propriu-zise).

Funcţiile imunităţii specifice, prin care se asigură conservarea integrităţii individului, implică : *a) recunoaşterea imunologică* a antigenelor *non-self*, care are drept consecinţă : rezistenţa la infecţii, homeostazia organismului, supravegherea imunologică şi respingerea ţesuturilor şi organelor grefate ; *b) toleranţa imunologică*, care are drept consecinţă : toleranţa imunologică faţă de antigenele *self* (structurile proprii).

5.1.1. REACŢIA IMUNĂ SPECIFICĂ

Pentru a uşura cunoaşterea şi înţelegerea mai profundă a mecanismelor răspunsului imun, acesta a fost comparat cu modelul general al arcului reflex, descriindu-se şi reacţiei imune, o cale aferentă, un organ central (de „analiză şi decizie“) şi o cale eferentă, efectoare.

Pentru a reda mai bine evenimentele care se petrec în timpul reacţiei imune, să urmărim ce se întîmplă după introducerea unui microorganism sau, cu alte cuvinte, care este „soarta“ imunogenului în organism (*imunogen* = o substanţă capabilă să reacţioneze specific cu anticorpii şi totodată să determine sinteza acestor anticorpi specifici). Cel mai important eveniment pe arcul aferent al reacţiei imune este fagocitarea imunogenului, care este realizată de către două categorii de celule fagocitare : leucocitele polimorfonucleare şi macrofagul, ce aparţine „sistemului monocitar macrofagic“ sau „sistemului mononuclear macrofagic“. Figura centrală a acestui arc aferent este macrofagul, celulă fagocitară larg răspîndită în organism, aflîndu-se în ganglionii limfatici, splină, ficat, plămîn, măduva osoasă, ţesutul conjunctiv şi sistemul nervos (de remarcat raporturile strînse pe care le are macrofagul cu celulele limfoide). Fagocitoza imunogenului de către cele două categorii de celule diferă cantitativ şi calitativ. *Diferenţa cantitativă* constă în faptul că majoritatea imunogenilor este fagocitată de către leucocitele polimorfonucleare, în proporţie de 85—90%, şi numai 10—15% sînt fagocitaţi de către macrofage. *Diferenţa calitativă* este reprezentată de distrugerea completă pe care o suferă imunogenul în leucocitele polimorfonucleare, cu pierderea informaţiei imunogenice şi deci şi a capacităţii de a declanşa vreun răspuns imun, în timp ce macrofagul realizează o „digestie menajată“ a imunogenului cu ajutorul lizozomilor primari prin care nu numai că se păstrează deci imunogenul, dar se pune chiar și mai bine în evidență tocmai determinantul său antigenic, adică partea purtătoare a informației specifice *non-self*. Aceasta este capabilă să declanșeze evenimentele ulterioare de-a lungul arcului reflex imunologic. Capacitatea imunogenică crește de circa 40 de ori după „digestia menajată" suferită în interiorul macrofagului față de cea avută de imunogen înainte de a fi fagocitat.

Din raportul dintre macrofag și limfocitul antigen-reactiv (sau imunocompetent) rezultă transmiterea informației imunogenice de la macrofag către limfocitul imunocompetent, realizîndu-se astfel ultimul eveniment al arcului aferent al reacției imune. Odată cu transmiterea informației imunogenice de la macrofag către limfocitul imunocompetent se încheie calea aferentă a arcului reflex imun, pe de o parte, iar pe de altă parte, răspunsul organismului la agresiunea imunologică trece de la etapa nespecifică la etapa specifică, legată de existență și capacitatea funcțională a sistemului limfoid. Evenimentul care marchează debutul caracterului specific al reacției imune este fenomenul de „recunoașterea imunologică" care are loc la nivelul limfocitului antigen-reactiv. Unii cercetători consideră că procesul recunoașterii imunologice ar începe chiar la nivelul macrofagului.

Limfocitul antigen-reactiv (imunocompetent) reprezintă elementul central de analiză și declanșare a reacției imune în continuare. Dacă informația transmisă limfocitului antigen-reactiv de către macrofag este recunoscută ca *non-self* are loc declanșarea reacției imune specifice. În cazul în care informația determinantului antigenic preluat de către limfocitul antigen-reactiv este recunoscută drept *self* — deci identică cu a structurilor proprii — nu mai are loc declanșarea reacției imune. Acesta este fenomenul de „toleranță imună", care exprimă capacitatea de discriminare a sistemului limfoid care menajează structurile organismului propriu. Alterarea toleranței are drept consecință declanșarea reacției imune față de structurile proprii, care este mecanismul patogenic al bolilor autoimune. Există situații cînd, deși informația antigenică preluată de limfocitul imunocompetent este *non-self*, recunoașterea imună se pare că nu are loc sau că este depășită capacitatea de reacție imună, ceea ce permite structurilor *non-self* să invadeze organismul: este starea de „paralizie imunitară" sau de „toleranță patologică".

Mecanismul intim al recunoașterii imunologice diferă la nivelul limfocitului antigen-reactiv T-dependent de cel de la nivelul limfocitului antigen-reactiv T-independent sau al limfocitului B.

Recunoașterea imunologică, care încheie calea aferentă a reacției imune, este în același timp evenimentul care declanșează mecanismele arcului eferent al acestei reacții. Pe calea eferentă efectoare a reacției imune specifice se produc următoarele evenimente.

Limfocitul T-derivat suferă transformări morfofuncționale și o diviziune impresionantă. Din punct de vedere morfologic se transformă în limfoblast, apoi în limfocit mic efector, care — după funcția pe care o îndeplinește — este de mai multe categorii, cele mai importante fiind:

— limfocite efectoare *(killer)* care interceptează imunogenul și îl distrug; au viața scurtă, de cîteva zile;

— limfocite de cooperare *(helper)* cu limfocitele B ;

— limfocite cu memorie, care înregistrează informația genetică și o păstrează luni și ani de zile ; sînt responsabile de reacția anamnestică ;

— limfocite cu efect supresor asupra limfocitelor B. Limfocitele T-derivate sintetizează imunoglobuline pe care nu le secretă păstrîndu-le fixate pe suprafața celulei. Limfocitele T-derivate sînt baza celulară a imunității timo-dependente care mai este cunoscută sub următoarele denumiri : imunitate mediată celular, imunitate de tip tuberculinic sau imunitate de tip întîrziat.

Limfocitul B suferă aceeași diviziune clonală impresionantă cu spectaculoase transformări morfologice, trecînd succesiv prin următoarele forme : limfocit B, limfoblast, plasmoblast, plasmocit imatur, plasmocit matur (care sintetizează și secretă imunoglobuline). Imunoglobulinele reprezintă suportul material al anticorpilor care sînt efectorii umorali ai imunității mediate umoral sau de tip imediat.

Răspunsul imun primar este reacția imună specifică care ia naștere după primul contact al imunogenului cu organismul și se caracterizează prin următoarele particularități : un interval liber de circa 3 zile în care nu apar anticorpi detectabili ; după 7—8 zile, în ser se găsesc anticorpi specifici împotriva imunogenului respectiv. Din a 14-a pînă în a 21-a zi nivelul anticorpilor serici crește foarte mult ; acești anticorpi au ca substrat material imunoglobuline din clasa IgM. Dacă imunogenul a fost neutralizat, nivelul anticorpilor scade treptat pînă la dispariție. Dacă imunogenul persistă, după două-trei săptămîni se sintetizează anticorpi specifici împotriva sa, aceștia făcînd parte din clasa IgG și avînd o specificitate mai ridicată decît cei din clasa IgM. Dacă se neutralizează imunogenul pătruns în primele 24—72 ore, nu se mai declanșează răspunsul imun primar, pentru că imunogenului îi este necesar intervalul de 24—72 ore pentru a stimula sistemul imunitar al organismului gazdă și a declanșa reacția imună împotriva sa. Pe această particularitate de reacție a răspunsului imun primar se bazează unele măsuri terapeutice care urmăresc blocarea acestui răspuns, cum este de exemplu tratamentul imuno-profilactic cu imunoglobuline anti-D în izoimunizarea Rh.

Răspunsul imun secundar este reacția imună specifică care este declanșată la al doilea contact al imunogenului cu organismul. Se caracterizează prin nivel seric al anticorpilor detectabili și activi în cîteva secunde (în cazul șocului anafilactic) sau în două-trei zile. Anticorpii de la început aparțin predominant imunoglobulinelor din clasa IgG.

Baza morfologică a imunității specifice la om este sistemul timico-limfatic care este format din :

A) Organele limfoide : a) organe limfoide *centrale :* timusul și măduva osoasă hematogenă ; *b)* organe limfoide *periferice :* splina, ganglionii limfatici, plăcile Peyer (inclusiv formațiunile limfoide difuze din peretele intestinal), amigdalele (cu întregul inel limfatic Waldeyer).

B) Aparatul celular, în care figura centrală este limfocitul imunocompetent.

C) Aparatul umoral, reprezentat de imunoglobuline, substratul material al anticorpilor și produs de sinteză și secreție al plasmocitelor.

Organele limfoide centrale cuprind *timusul* și *măduva osoasă hematogenă* considerată astăzi a fi echivalentul la om al *bursei lui Fabricius,* descrisă la păsări.

Timusul, apărut timpuriu în filogenie, este primul organ limfoid care se dezvoltă în ontogenie, fiind totodată singurul cu dezvoltare deplină la naștere. La om, timusul primordial se diferențiază în a 6-a săptămînă de gestație ca o excrescență dintr-un mugure epitelial derivat predominant din a 3-a fantă branhială și, în mai mică măsură, dintr-un al 2-lea mugure epitelial, derivat din a 4-a fantă branhială.

Timusul primordial, apărut inițial ca organ epitelial, din săptămîna a 8-a a dezvoltării embrionare este în plin proces de populare a „stromei epiteliale primitive" cu limfocite, cortexul fiind complet populat cu limfocite la 10 săptămîni, iar la începutul lunii a 3-a timusul are aspectul caracteristic de organ limfoid cu o structură lobulară.

În structura lobulilor timici se disting o zonă corticală și una medulară. Timocitele ocupă aproape în întregime corticala. Ele sînt elementele caracteristice ale cortexului. Limfocitele T formate în corticală trec în medulară și părăsesc timusul pe cale sanguină ajungînd la organele limfoide periferice (pe care le populează). Medulara este partea centrală a lobulului timic. Celulele limfoide se găsesc în proporție mai mare în zona corticală, iar cele epiteliale în zona medulară. Caracteristice pentru zona medulară sînt formațiunile denumite corpusculii Hassal, care se dezvoltă începînd din săptămîna a 12-a și a 13-a de gestație și constituie un eveniment care marchează evoluția în continuare a dezvoltării imunologice a timusului. Sînt formați din 1—2 celule epiteliale hipertrofiate care au luat un aspect sferic și pe care se adaugă în continuare celule epiteliale rulate asemenea foilor bulbului de ceapă. Numărul corpusculilor Hassal crește în timpul vieții fetale, ajungînd la naștere la o densitate numerică de 12/mm^2 de medulară. Nu se cunoaște funcția corpusculilor Hassal, dar se știe că trebuie să existe în structurile normale ale timusului (fig. 5.1). Timusul crește în greutate progresiv, atingînd maximum la naștere (în raport cu greutatea corpului) ; continuă să crească în greutate absolută pînă la pubertate după care mărimea sa relativă

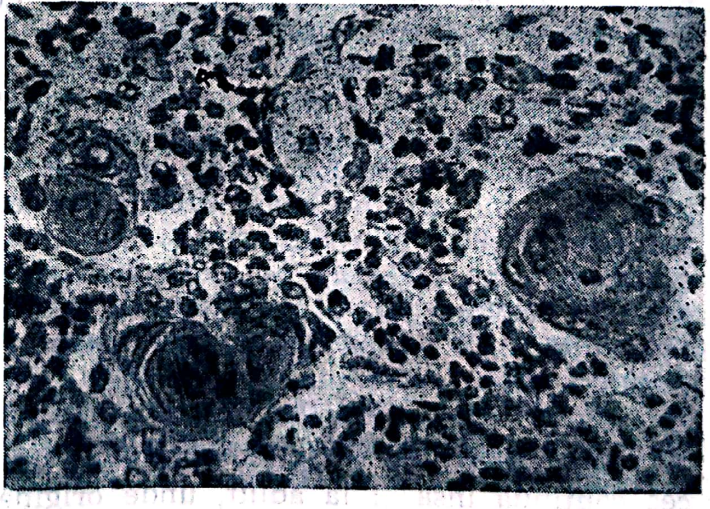


Fig. 5.1. — Timus normal (făt luna a VI-a, neinfectat) : în medulară corpusculii Hassal au structura bine conturată.

începe să scadă, marcînd debutul involuției timice. De remarcat că, în afară de „involuția de stres", țesutul timic funcțional, cu cortex și medulară, este prezent tot timpul vieții. Raportul dintre parenchimul funcțional și țesutul conjunctiv și adipos se schimbă cu vîrsta, în defavoarea parenchimului.

Rolul timusului în dezvoltarea imunității la copil. Celula precursoare limfoidă apare în afara timusului, în focarele hematopoietice primitive : sacul vitelin, măduva osoasă și ficatul embrionar. De aici, prin circulația sanguină ajunge în organul limfoid central (respectiv timusul) unde, sub influența unor factori mai mult presupuși decît cunoscuți, suferă o întreagă serie de transformări morfologice și funcționale, pînă la faza de limfocit mic, care este din nou lansat în circulație și populează organele limfoide periferice. Aceste transformări pe care celulele precursoare le suportă în timus, reprezintă așa-numitul proces de „instruire finală" *(finishing school),* în urma căruia se conferă timocitelor proprietatea de imunocompetență, ele părăsind timusul ca limfocit mic timo-dependent (sau timo-derivat), care și-a pierdut proprietatea de celulă sușă.

Procesul de instruire imunologică pe care îl suferă „celula precursoare", nediferențiată, la nivelul timusului, constă, în esență, într-o „constrîngere" a posibilităților de diviziune și cito-diferențiere ulterioară. Această constrîngere se referă la două aspecte : unul morfologic și altul funcțional. Din punct de vedere morfologic, celulele precursoare care au ajuns în timus evoluează numai spre limfocitele mici, timo-dependente (sau timo-derivate) complet maturate. Funcțional, în procesul de „instruire timică" se conferă acestor limfocite proprietatea de imunocompetență restrînsă numai la imunitatea de tip celular sau timo-dependentă. În timpul cît limfocitele sînt în timus ele sînt protejate de stimularea antigenică. Soarta limfocitelor maturate în timus (timocite) este diferită : cea mai mare parte (pînă la 90—99% din celulele care se divid în timus) pot muri în acest organ în 3—4 zile, fără să se cunoască cauzele acestui fenomen. Restul de limfocite timo-dependente migrează în sistemul limfoid periferic, în aria paracorticală a ganglionilor limfatici și în pulpa albă a splinei, pe care le populează. Aceste zone sînt numite din această cauză „timo-dependente". După ce ocupă temporar zonele timo-dependente din sistemul limfoid periferic, limfocitele T își continuă drumul în circulația limfatică și reintră în circulația sanguină trecînd prin canalul toracic. Limfocitele T reprezintă aproximativ 90% din limfocitele canalului toracic, 70—80% din limfocitele sanguine, 60—80% din limfocitele ganglionilor limfatici și 30—40% din limfocitele splinei. Circulația limfocitelor T prin organism crește posibilitatea ca ele să întîlnească orice substanță străină sau celule maligne.

Popularea țesuturilor limfoide periferice cu limfocite T se face cu o rată mult mai mare la făt și nou-născut decît la adult. Acest proces continuă însă și la adult, unde originea celulelor precursoare care sînt „instruite" în timus este exclusiv măduva hematopoietică.

Bursa lui Fabricius este, ca și timusul, un organ limfoepitelial, format din foliculi de celule pironinofilice cu o zonă medulară și una corticală, găsit numai la păsări, cu sediul în porțiunea distală a intestinului lîngă cloacă. Lucrările experimentale ale lui Cooper, de timectomie și bursectomie, completate cu o iradiere subletală la puii de găină în vîrstă de o zi, au arătat clar că timusul ține sub dependența sa țesutul limfocitar periferic și imunitatea mediată celular (sau timo-dependentă) care îi sînt subordonate, în timp ce bursa lui Fabricius determină dezvoltarea plasmocitară a țesutului limfocitar periferic, care sintetizează și secretă anticorpii care reprezintă suportul material al imunității mediată umoral (al imunității burso-derivate sau timo-independente).

La mamifere nu s-a putut încă demonstra o dualitate morfologică de organ limfoid central atît de evidentă ca la păsări, deși din punct de vedere funcțional ea există în mod cert. La om, identitatea anatomică a echivalentului bursei lui Fabricius de la păsări este și mai neclară. Această dualitate pe deplin dovedită la nivelul sistemului imunitar periferic și din punct de vedere funcțional, a rămas obscură în ceea ce privește identitatea organului central care să joace la om rolul bursei lui Fabricius de la păsări. Astăzi însă, a fost acceptată teoria conform căreia, la om, rolul bursei lui Fabricius de la păsări, îl joacă *măduva osoasă hematogenă*. Din acest motiv, referindu-ne la suportul anatomic al sistemului imunitar specific humoral, vorbim despre sistemul „timo-independent“ sau sistemul „burso-echivalent“, iar limfocitele care aparțin acestui sistem se notează cu simbolul B, adică „limfocite B“ de la *bone marrow* (măduva osoasă). Deci, limfocitele B apar în măduva osoasă hematogenă din celula precursoare, care — tot la acest nivel — suferă și procesul de „instruire finală“. „Instruirea“ imunologică a celulelor precursoare ale limfocitelor B constă, întocmai ca și la timus, într-o „constrîngere“ a posibilităților de evoluție ulterioare, în sensul capacității de a se transforma blastic sub acțiunea antigenelor și a evolua din punct de vedere morfologic, spre celula plasmocitară pironinofilică, care este capabilă să sintetizeze și să elibereze în circulație imunoglobulinele. Limfocitele B care și-au terminat „instrucția“ în măduva osoasă hematogenă ajung în circulație și populează organele limfoide periferice, unde ocupă zone diferite de cele timo-dependente și anume zona corticală din ganglionii limfatici și pulpa roșie din splină.

Țesutul limfoid periferic apare mai tîrziu decît timusul, la început în splină și în corionul mucoasei digestive, apoi în zonele ganglionare. Țesutul limfoid periferic nu își dobîndește capacitatea funcțională decît în prezența timusului.

Splina este pentru prima dată observată în a 5-a și a 6-a săptămînă a dezvoltării embrionului uman ca o îngroșare a mezenchimului din vecinătatea venei subintestinale (viitoarea venă portă). După stabilirea circulației venoase și arteriale apar cele două structuri : pulpa albă și pulpa roșie. Dezvoltarea pulpei albe este dependentă de timus. Limfocitele sînt prezente în splină la sfîrșitul lunii a 3-a de gestație. Centrii germinativi nu se observă la făt și nou-născut ; ei apar la scurt timp după naștere. Splina atinge mărimea de la adult la vîrsta de 16—17 ani.

Ganglionii limfatici apar în a 3-a lună a vieții embrionare sub forma unor aglomerări de celule mezenchimale în strictă relație cu o bogată rețea de vase limfatice. Astăzi este unanim acceptat că celulele limfoide care populează splina și ganglionii limfatici provin din celule precursoare care au fost instruite imunologic în organele limfoide centrale. Ganglionii limfatici devin limfoizi după 20 de săptămîni de gestație. La nivelul ganglionilor, țesutul limfoid se va organiza în foliculi, constituind substanța corticală, și în cordoane, ce formează medulara. Corticala este subîmpărțită, din punct de vedere al populației de limfocite, în două zone : o zonă corticală burso-dependentă, în care sînt foliculi și centri germinativi (fig. 5.2.), și o zonă paracorticală, în vecinătatea medularei, populată de limfocite timo-dependente. La nou-născut ganglionii limfatici au o structură monomorfă, fără centri germinativi, cu corticala fin reticulată care nu conține limfoblaști. Structura complexă, descrisă mai sus, apare numai după ce s-a produs stimularea antigenică datorită alimentației sau infecției neonatale, care induc schimbări rapide : ganglionii cresc și ca număr și ca dimensiuni, iar în structura lor apar centri germinativi.

Fig. 5.2. — Ganglion limfatic laterocervical (copil 4 ani) : centrii germinativi mari corticali semnifică stimularea antigenică.

Plăcile Peyer sînt aglomerări de foliculi limfatici în țesut conjunctiv al mucoasei intestinale din jumătatea terminală a jejun-ileonului, ocupînd regiunea opusă inserției mezenterale. Numărul mediu al plăcilor Peyer crește de la 59 la 24—29 săptămîni de gestație la 100 în primele 10 săptămîni după naștere ; rămîne aproximativ 160 între 3 și 72 luni și crește la 239 în perioada 12—14 ani ; după vîrsta de 20 de ani, numărul lor scade. În structura unei plăci Peyer intră 4—6 foliculi limfatici și o infiltrație limfoidă, majoritatea foliculilor avînd centrul clar germinativ. Primii centri germinativi care apar în foliculii limfatici la nou-născut sînt în plăcile Peyer și aceasta datorită invaziei florei microbiene în intestin care acționează ca un stimul antigenic specific.

Amigdala palatină ia naștere sub forma unui mugure epitelial din a 2-a pungă entoblastică. Împreună cu amigdalele linguală și faringiană participă la formarea inelului limfatic Waldeyer. Acesta este bine dezvoltat la sugar, cu excepția amigdalei palatine care crește mai intens între 4 și 6 ani. La naștere puțin dezvoltată și cu o structură limfoidă nediferențiată, după stimularea antigenică și în amigdala palatină se constată o structură asemănătoare cu cea din ganglionul limfatic : foliculi limfatici primari și secundari cu centrul germinativ bine dezvoltat. Celulele plasmatice (plasmocitele) apar la circa 2—3 săptămîni după naștere, în legătură cu invazia microbiană postnatală. La om sistemul timico-limfatic în ansamblul său are o creștere regulată în primii 12 ani de viață, după care începe să diminueze.

Aparatul celular. Baza celulară a imunității specifice implică participarea a 3 categorii de celule : macrofagele, celulele limfoide și plasmocitele.

Macrofagele aparțin „sistemului mononuclear macrofagic" sau „sistemului monocito-macrofagic" din care fac parte : monocitele (macrofagele circulante), macrofagele tisulare (libere sau fixate) și celulele precursoare din măduva osoasă. A fost demonstrată originea macrofagelor din celula precursoare granulomonocitopoietică după următoarea schemă : celula precursoare comună granulomonocitopoietică → monoblast (nediferențiat de celelalte celule „cap de clonă") → promonocit → monocit → macrofag.

Limfocitele T, provenite din celule precursoare hematopoietice, suferă procesul de instruire imunologică în timus, trecînd prin filiația : celulă precursoare → limfoblast → limfocite mari → limfocite mijlocii și mici ; apoi populează anumite zone timo-dependente din organele limfoide periferice. Circulă prin vasele sanguine și limfatice. Limfocitele T sînt suportul celular al imunității timo-dependente.

Limfocitele B, provenite din măduva osoasă (unde au fost și instruite imunologic), circulă în sînge și limfă și populează zonele bursodependente din organele limfoide periferice. Stimulate antigenic, se transformă din nou în limfoblaști, apoi în plasmoblaști și, în final, în plasmocite.

Plasmocitele sînt celule care sintetizează și secretă anticorpii circulanți. Limfocitele B și plasmocitele reprezintă baza morfologică celulară a imunității mediată umoral. Plasmocitoza nu există în mod normal la fătul uman. Ea poate apărea în cazul unor infecții intrauterine, cel mai devreme la sfîrșitul celui de-al II-lea trimestru de sarcină.

Aparatul umoral este reprezentat de *imunoglobuline* care sînt suportul material al anticorpilor. Imunoglobulinele cuprind o familie de macromolecule polipeptidice, ce aparțin globulinelor serice, au o structură asemănătoare și proprietatea lor esențială este aceea de a fi anticorpi. O caracteristică principală a imunoglobulinelor este heterogenicitatea lor. La om au fost descrise pînă în prezent 5 clase de imunoglobuline notate cu simbolurile : IgG, IgA, IgM, IgD și IgE.

Imunoglobulinele sînt proteine care rezultă din unirea a cel puțin doi dimeri polipeptici. Fiecare dimer este alcătuit la rîndul său din două lanțuri polipeptidice. Aceste lanțuri diferă între ele prin secvența diferită a aminoacizilor, cît și după lungimea și, respectiv, greutatea lor. Unul este mai lung și se numește lanț greu, fiind notat cu H *(heavy)*, și altul mai scurt este lanțul ușor, notat cu L *(light)*. Folosind aceste simboluri pentru lanțurile polipeptidice grele și ușoare, se poate reda formula generală a tuturor imunoglobulinelor astfel : $(HL)_2$ — deci un lanț greu legat de un lanț ușor și totul înmulțit de 2 ori. Legăturile între lanțurile polipeptidice sînt realizate prin punți disulfidice (—S—S—).

Ceea ce deosebește cele 5 clase de imunoglobuline cunoscute, este structura diferită a lanțului greu H, care are o secvență de aminoacizi, particulară fiecărei clase. Lanţurile grele H, au şi fost notate cu simboluri diferite pentru fiecare clasă de imunoglobuline : γ pentru IgG, α pentru IgA, μ pentru IgM, δ pentru IgD şi ε pentru IgE. Astfel că vorbind de lanţurile H ne referim de fapt la lanţurile γ, α, μ, δ sau ε. Lanţurile uşoare sînt de două feluri *lambda* (λ) şi *kappa* (k). Într-o moleculă de imunoglobulină intră fie lanţul λ fie lanţul k. S-a descoperit însă că lanţul H al unei clase de imunoglobuline nu este omogen. Pentru lanţul H al IgG s-au descris 4 variante care se deosebesc prin secvenţă şi natura aminoacizilor : γ_1, γ_2, γ_3 şi γ_4. Pentru lanţul H al IgA s-au descris două variante : α_1 şi α_2 ; pentru lanţul H μ două variante : μ_1 şi μ_2. Şi lanţurilor uşoare li s-au descris mai multe variante : astfel, pentru lanţul uşor λ se cunosc variantele OZ^+ şi OZ^- ; λ_1, λ_2, λ_3, λ_4 şi λ_5 ; pentru lanţurile uşoare k — variantele k_1, k_2 şi k_3. S-a mai constatat că moleculele de IgM şi IgA sînt mult mai complexe, făcînd adevărate agregate macromoleculare după formula generală pentru IgM $= [(HL)_2]_5$, iar pentru IgA $= [(HL)_2]_{1-2}$.

În funcţie de structura lanţurilor H, imunoglobulinele se împart în cinci clase. Diferenţele de secvenţă şi de dimensiuni între lanţurile H ale aceleiaşi clase, definesc subclasele. Făcînd abstracţie de variantele lanţurilor uşoare, clasele şi subclasele de imunoglobuline au următoarele formule (tabelul 5.1.).

Tabelul 5.1.

Clasificarea imunoglobulinelor

Clasa Ig	Subclasa Ig	Formula generală	
IgG	IgG_1	$(\gamma_1 k)_2$	sau $(\gamma_1 \lambda)_2$
	IgG_2	$(\gamma_2 k)_2$	sau $(\gamma_2 \lambda)_2$
	IgG_3	$(\gamma_3 k)_2$	sau $(\gamma_3 \lambda)_2$
	IgG_4	$(\gamma_4 k)_2$	sau $(\gamma_4 \lambda)_2$
IgA	IgA_1	$[(\alpha_1 k)_2]_{1-2}$	sau $[(\alpha_1 \lambda)_2]_{1-2}$
	IgA_2	$[(\alpha_2 k)_2]_{1-2}$	sau $[(\alpha_2 \lambda)_2]_{1-2}$
IgM	IgM_1	$[(\mu_1 k)_2]_5$	sau $[(\mu_1 \lambda)_2]_5$
	IgM_2	$[(\mu_2 k)_2]_5$	sau $[(\mu_2 \lambda)_2]_5$
IgD	IgD	$(\delta k)_2$	sau $(\delta \lambda)_2$
IgE	IgE	$(\varepsilon k)_2$	sau $(\varepsilon \lambda)_2$

Se observă că fiecărei clase de imunoglobulină îi corespund mai multe subclase şi cînd vorbim de activitatea unei imunoglobuline ne referim de fapt, în mod concret, la una din aceste subclase.

Analizînd mai în detaliu structura unei imunoglobuline după formula generală $(HL)_2$, formulă care corespunde cu formula IgG (fig. 5.3), constatăm că aceasta este formată din cîte două perechi de lanţuri polipeptidice, H şi L, unite între ele prin punţi disulfidice. Există două feluri de punţi disulfidice : *intercatenare* — care unesc lanţurile H şi L între ele — şi *intracatenare* — care unesc aminoacizi aflaţi în puncte diferite pe lanţurile H sau L. Lanţul greu H este mai lung, fiind format în medie din 440—450 aminoacizi, iar lanţul uşor, mai scurt, din 214—220 aminoacizi. Fiecare lanţ polipeptidic H şi L are cîte o extremitate amino-terminală (-R-NH_2) și alta carboxi-terminală (-R-COOH). Punțile -S-S- de legătură intercatenară sînt astfel plasate încît unesc puncte simetrice de pe lanțurile H și L. În felul acesta, extremitățile amino-terminale a celor două lanțuri H și L sînt alăturate, iar lanțul L,

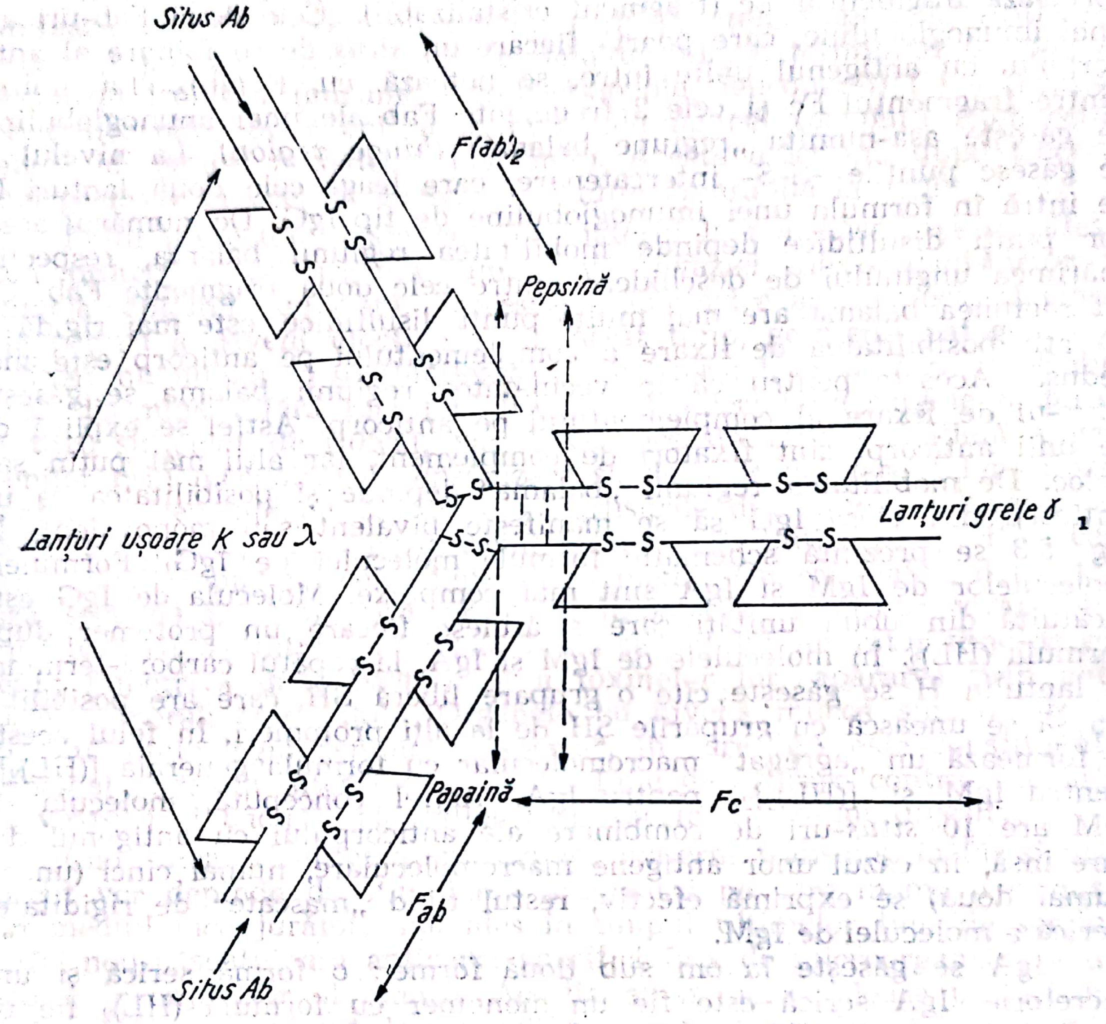


Fig. 5.3. — Structura moleculei de IgG_1.

mai scurt, va corespunde întotdeauna jumătății amino-terminale a lanțului H. Ceea ce dă unei imunoglobuline apartenența la o clasă sau alta este constanța structurală a lanțului H. S-a descoperit însă că numai aproximativ trei sferturi carboxi-terminale ale lanțului H au structură constantă. Sfertul amino-terminal al lanțului H este extrem de variabil; acesta corespunde în formula imunoglobulinei cu jumătatea amino-terminală a lanțului ușor L care este, de asemenea, extrem de variabilă. Jumătatea carboxi-terminală a lanțului L este însă constantă. Porțiunile variabile amino-terminale ale lanțurilor H și L alăturate în molecula de imunoglobulină, formează *situs*-ul de combinare al anticorpilor cu determinantul antigenic. Cea mai simplă moleculă de imunoglobulină, care corespunde cu formula $(HL)_2$ are două *situs*-uri de combinare a anticorpului cu antigenul. Jumătatea amino-terminală a lanțului H, împreună cu lanțul L corespunzător, care alcătuiesc prin extremitățile lor variabile *situs*-ul de combinare al anticorpului cu antigenul se notează convențional cu Fab *(fragment antigen binding)*. Cele două jumătăți carboxi-terminale ale lanțului H, unite prin punți -S-S- în molecula de imunoglobulină, formează fragmentul Fc (fragment cristalizabil). Cele două Fab-uri ale unei imunoglobuline, care poartă fiecare un *situs* de combinare al anticorpului cu antigenul unite între, se notează cu F $(ab)_2$. La unirea dintre fragmentul Fc și cele 2 fragmente Fab ale unei imunoglobuline, se găsește așa-numita „regiune balama“ *(hinge region)*. La nivelul ei se găsesc punțile -S-S- intercatenare, care leagă cele două lanțuri H, ce intră în formula unei imunoglobuline de tip IgG. De numărul acestor punți disulfidice depinde mobilitatea regiunii balama, respectiv mărimea unghiului de deschidere dintre cele două fragmente Fab. Cu cît regiunea balama are mai multe punți disulfidice, este mai rigidă și cu atît posibilitatea de fixare a complementului pe anticorp este mai redusă. Aceasta pentru că în vecinătatea regiunii balama se găsește *situs*-ul de fixare al complementului pe anticorp. Astfel se explică de ce unii anticorpi sînt fixatori de complement, iar alții mai puțin sau deloc. De mobilitatea regiunii „balama“ depinde și posibilitatea ca un anticorp din clasa IgG să se manifeste bivalent sau monovalent. În fig. 5.3 se prezintă schematic formula moleculei de IgG_1. Formulele moleculelor de IgM și IgA sînt mai complexe. Molecula de IgG este alcătuită din două unități care alcătuiesc fiecare un protomer după formula $(HL)_2$. În moleculele de IgM și IgA, la capătul carboxi-terminal al lanțului H se găsește cîte o grupare liberă SH, care are posibilitatea să se unească cu grupările SH de la alți protomeri. În felul acesta se formează un „agregat“ macromolecular cu formula generală $[(HL)_2]_5$, pentru IgM, și $[(HL)_2]_2$, pentru IgA. Astfel concepută, molecula de IgM are 10 *situs*-uri de combinare ale anticorpului cu antigenul din care însă, în cazul unor antigene macromoleculare, numai cinci (uneori numai două) se exprimă efectiv, restul fiind „mascate“ de rigiditatea sterică a moleculei de IgM.

IgA se găsește la om sub două forme: o formă serică și una secretorie. IgA serică este fie un monomer cu formula $(HL)_2$ fie un dimer cu formula $[(HL)_2]_2$; IgA de tip secretor are o moleculă dimerică $[(HL)_2]_2$ plus o componentă secretorie (CS), cu greutatea moleculară 58 000, legată prin punți -S-S- de regiunea Fc.

Transferul de imunoglobuline materne. Există la fătul uman un fer placentar activ al IgG materne. Placenta este implicată în transmisia anticorpilor materni numai la primate. Odată cu anticorpii transmiși prin placentă, fătul va beneficia de experiența antigenică a mamei în în timpul sarcinii. Din cele trei clase principale de imunoglobuline, numai IgG traversează bariera placentară (constanta de sedimentare 7S). Transferul IgG are loc în cea mai mare parte în timpul celui de al treilea trimestru al sarcinii. Majoritatea anticorpilor materni sînt transmiși scurt timp înainte de termen. Aceasta explică de ce nivelul IgG este mai scăzut la prematuri.

Pe calea colostru-intenstin sînt transferate 0,3% din imunoglobulinele fetale. Transferul pe această cale a anticorpilor materni la sugar interesează în primul rînd anticorpii din clasa IgA (care pot rezista la digestia gastrică datorită protecției pe care le-o conferă piesa secretorie din structura lor).

Rolul protector al anticorpilor materni pare demonstrat, atît pentru IgG transmisă transplacentar, cît și pentru IgA din colostru, care limitează invazia florei microbiene prin peretele intestinal. Anticorpii transmiși pot avea însă și efecte nefavorabile, determinînd fie boli cu mecanism izoimun (anemie, trombocitopenie, leucopenii) fie transmiterea anticorpilor unor boli autoimune ale mamei (purpură trombocitopenică idiopatică, mixedem, miastenie). Aceste afecțiuni, după trecerea unei perioade critice, au adesea o evoluție favorabilă la copil.

Rolul protector al anticorpilor materni la nou-născut se manifestă prin protecția „de urgență" împotriva invaziei microorganismelor în primele săptămîni de viață. Procesele imunologice active necesită cîteva zile pentru a deveni efective și, în acest timp, germenii patogenici ar fi liberi nu numai să se stabilească la nou-născut, ci și să se multiplice și să disemineze fără nici un obstacol. Anticorpii de origine maternă, în titru suficient de ridicat, vor stăvili această invazie inițială a germenilor prin mecanism de opsonizare și, deci, de activare a fagocitozei. Contactele repetate cu bacteriile și virusurile din lumea ambiantă, alimentele ingerate, vor stimula rapid formarea de anticorpi specifici, care vor înlocui treptat pe cei primiți de la mamă. Cu rol major, dar într-o fază secundară, se asigură protecția împotriva infecțiilor virale și a unor bacterii de către limfocitele T ale sistemului imunitar timo-dependent; împotriva unor bacterii și a toxinelor lor, apărarea prin anticorpi humorali este vitală. Organele cu înveliș mucos sînt dotate cu aparatul imunologic denumit „exocrin", în care IgA este constituentul principal; aceasta intervine în prima linie de apărare contra infecțiilor cu virusuri și bacterii ale căilor respiratorii și tubului digesitv.

Cantitatea și calitatea anticorpilor materni transmiși la făt și nou-născut vor depinde de stimularea antigenică pe care mama a primit-o din mediul înconjurător, mai ales în timpul ultimelor luni de sarcină. Astfel nou-născutul are anticorpi specifici față de microorganismele din mediul înconjurător al mamei. Aceștia au o mare valoare protectoare, dacă copilul s-a născut la domiciliu, dar valoarea lor este mai mică pentru copilul născut la spital.

Transferul transplacentar de anticorpi privește practic numai anticorpii din clasa IgG. Aceasta este un avantaj dacă avem în vedere izoimunizarea Rh, în cadrul căreia anticorpii din clasa IgM sînt mai periculoși. Reprezintă însă un dezavantaj în unele infecții, în special cu germeni gram-negativi, împotriva căror acționează mai eficient anticorpii din clasa IgM. Anticorpii materni (IgG) nu acționează împotriva unor infecții cu *Salmonella*, *Shighella* și a multor infecții virale, care induc în special imunitate mediată celular. Cauza principală datorită căreia nou-născutul este protejat împotriva unor boli (și nu și față de altele) este în legătură cu faptul că germenul respectiv stimulează producția de anticorpi din clasa IgG la mamă; dacă el nu stimulează sinteza de anticorpi IgG, atunci nu vor fi trimiși anticorpi specifici materni la făt.

Declinul anticorpilor materni în circulația nou-născutului după naștere. Studierea *IgG* implică 2 aspecte : catabolismul IgG transferat de la mamă la făt și sinteza proprie. Valorile serice ale IgG încep să scadă (cu foarte rare excepții) imediat după prima zi de viață, dar la rate diferite, astfel că timpul de înjumătățire al valorii găsite în serul din cordon este variabil, în funcție de sugar (de la 23 de zile pînă la 44 de zile în medie, pe un studiu efectuat de Allansmith și colab. în 1969). Rata catabolică funcțională este de 0,06 mg/zi pentru IgG care are supraviețuirea cea mai lungă dintre toate serumproteinele umane.

Declinul IgG de origine maternă este însoțit de creșterea sintezei de IgG endogenă. Debutul sintezei IgG în cantitate detectabilă este considerat de cei mai mulți cercetători a fi în săptămîna a 6-a — a 7-a după naștere. Nivelul seric al IgG crește treptat spre valoarea de la adult, care este atinsă la vîrsta de 1 an. În general însă, valorile IgG continuă să scadă în timpul primelor 4 luni de viață postnatală, după care se echilibrează timp de aproape 2 luni, pentru ca în continuare să crească. În această perioadă, cuprinsă aproximativ între 3 și 7 luni (4—6 luni), se poate realiza o veritabilă hipogammaglobulinemie „fiziologică". Nivelul IgG poate să scadă la unii sugari sub 200—350 mg/100 ml, aceștia găsindu-se totodată într-o stare de perfectă sănătate. S-a considerat chiar că un sugar sănătos poate avea mai degrabă nivel scăzut al IgG la această vîrstă, un nivel crescut indicînd o infecție.

IgM. Sinteza de cantități dozabile a IgM începe fie imediat după naștere, fie după un interval de cîteva zile (5—6), în care este păstrat nivelul din cordon al IgM, adică circa 1/10 din valoarea normală a adultului. Creșterea nivelului IgM este fie regulat progresivă, fie „în trepte", însă de regulă, această creștere este rapid semnificativă, așa încît, după 2—3 săptămîni nivelul IgM este peste 35—50 mg/100 ml. La sfîrșitul primei luni de viață valorile IgM scad din nou, sub 35 mg/100 ml. Valorile IgM ating nivelul de la adult înaintea IgG și IgA ; jumătate din nivelul adultului este atins la vîrsta de 4—5 luni, iar nivelul complet de la adult — în jurul vîrstei de 1 an (între 9 luni și 3 ani). Nu s-au găsit diferențe ale concentrațiilor de IgM legate de sex pînă la vîrsta de 4—7 ani, după care însă fetele au valori de IgM mai ridicate față de băieți cu aproximativ 20 mg/100 ml. Această diferență persistă și la adult.

IgA decelabilă lipsește în mod normal în serul din cordon. Cercetările făcute au arătat o creștere constantă zilnică a IgA în primele 2 săptămîni. În general, nivelul IgA crește gradat. La unii copii există însă variații mai mari de la o perioadă la alta. IgA atinge mai tîrziu decît IgG și IgM, nivelul de la adult : la vîrsta de 1 an — un sfert din nivelul adultului, la 2 ani — 75% din nivelul normal de la adult. Rămîne mai scăzută pînă la vîrsta de 12 ani sau în general pînă la pubertate, cînd se realizează nivelul de la adult. IgA secretorie, cercetată în salivă, s-ar dezvolta mai repede decît IgA serică.

IgD crește încet, însă cu mari variații la toate vîrstele.

IgE. La sugar nivelul IgE crește încet și regulat, atingînd nivelul maxim la pubertate. Are variații sezoniere la copilul cu astm sezonier ; crește în infestațiile parazitare. Sarcina scade nivelul seric al IgE la mama care a prezentat în antecedente manifestări alergice.

5.1.2. IMUNITATEA NESPECIFICĂ

5.1.2.1. MIJLOACELE DE APĂRARE NESPECIFICĂ

Ele sînt importante pentru declanșarea și amplificarea răspunsului imun specific. În ordinea în care „intră în scenă“, mijloacele de apărare nespecifică ale organismului sînt reprezentate de :

— *barierele mecanice* reprezentate de învelișul cutanat și mucos ;

— *inflamația* locală și generală, în cadrul căreia un loc central îl ocupă fagocitoza (celulele fagocitare sînt leucocitele polimorfonucleare, monocitele, macrofagele și histiocitele tisulare, care capturează, ucid și digeră microorganismele invadatoare).

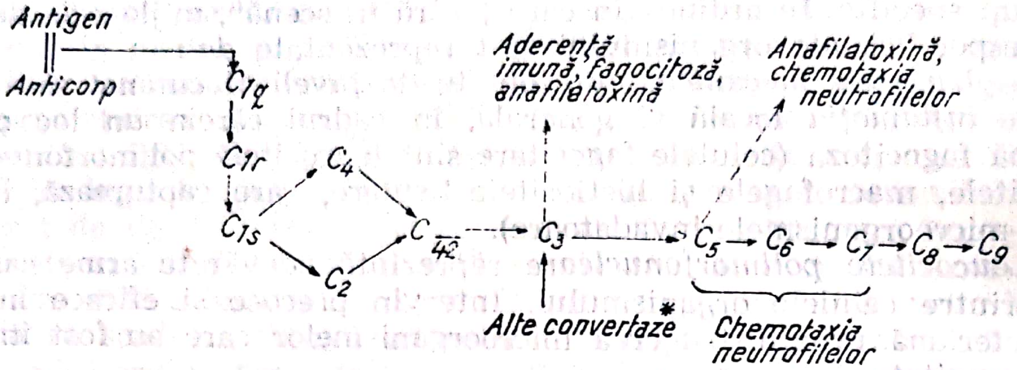
Leucocitele polimorfonucleare reprezintă adevărate arme care circulă printre celulele organismului. Intervin precoce și eficace în lupta antibacteriană prin distrugerea microorganismelor care au fost în prealabil fagocitate.

În inflamația generală și locală, alături de celule, sînt implicați și o serie de factori umorali : complementul seric, opsoninele, properdina și interferonul.

Complementul seric este un sistem de 11 factori care reprezintă unul din efectorii importanți ai reacției inflamatorii. Intervine — prin activitatea factorilor săi — în creșterea permeabilității capilare, contracția mușchilor netezi și migrația leucocitelor polinucleare ; joacă un rol specific în unele reacții eliberatoare de histamină, în neutralizarea virală și în sistemele bactericide și citolitice. Participarea complementului în aceste zone de reacție ale organismului îl prezintă ca pe unul din factorii importanți care intervin în eliminarea unor microorganisme sau chiar în distrugerea celulelor gazdei care au fost alterate prin mutații sau transformări virale. De reținut că participarea sa la reacțiile inflamatorii din țesuturile neregenerative, așa cum se întîmplă în rinichi, poate conduce la un proces distructiv care să fie în detrimentul organismului gazdă.

Componenții funcționali ai complementului sînt numerotați de la 1 la 9 și se notează codificat cu următoarele simboluri : C_1, C_2, C_3, C_4, C_5, C_6, C_7, C_8 și C_9. Factorul C_1 nu este omogen ; prin clivaj (în momentul activării) el se desface în 3 componenți : C_{1q} prin care se fixează pe *situs*-ul de combinare al complementului (situat pe fragmentul Fc din complexul antigen-anticorp), C_{1r} și C_{1s}. Acești 3 componenți ai lui C_1 formează un agregat macromolecular împreună cu ionul Ca^{++}. Cu o singură excepție această numerotare indică secvența intrării în acțiune a factorilor complementului care se activează, începînd de la C_{1q} și ajungînd pînă la C_9. Excepția se referă la C_4 care participă la „activarea“ complementului în secvența hemolitică clasică între C_1 și C_2, rezultînd complexul C_{142}.

Studierea acțiunii hemolitice a complementului s-a făcut cu ajutorul eritrocitelor de berbec (notate cu simbolul E) sensibilizate cu anticorpi-antieritrocite de berbec (notați cu simbolul A), care formează complexul antigen-anticorp (EA). Hemoliza eritrocitelor de berbec astfel sensibilizate cu anticorpi are loc numai după intervenția complementului, care se produce prin activarea „în cascadă“ a tuturor componenților săi și care alcătuiesc complexe mari antigen-anticorp-complement. Aceste complexe în diferitele etape ale activării complementului se prezintă astfel : EAC$_1$, EAC$_{14}$, EAC$_{142}$ și EAC$_{1423}$ etc. pînă la complexul final EAC$_{1-9}$ care se soldează cu liza eritrocitelor. Toți factorii complementului, izolați pînă în prezent, sînt macromolecule proteice cu greutate moleculară între 70 000 și 400 000. În total, cele 11 proteine ale complementului reprezintă aproximativ 10% din globulinele serice. Cînd imunoglobulinele din clasa IgG și IgM suferă un proces de transconformație sterică, ca urmare a combinării lor cu antigenul specific, se produce revelarea *situs*-ului de combinare cu complementul, aflat pe lanțul H din fragmentul Fc, moment care marchează unirea fragmentului C$_{1q}$ cu *situs*-ul de combinare de pe fragmentul Fc, din complexul antigen-anticorp (EA), rezultînd complexul EAC$_{1q}$. Procesul de activare a complementului a fost declanșat începînd cu fixarea fragmentului C$_{1q}$ pe complexul EA. În continuare, se consideră că fiecare component are cîte un *situs* de activare și, o dată activat, două *situs*-uri de combinare : unul care se combină cu componentul anterior activat sau cu membrana celulară (eritrocitară) la suprafața căreia se găsește complexul EAC$_{1q}$ și al doilea care este capabil să reacționeze cu următorul component al complementului. Prezentăm în continuare o schemă simplificată a interacțiunii factorilor complementului (fig. 5.4).


Antigen
Anticorp
C_{1q}
C_{1r}
C_{1s}
C_4
C_2
C_{42}
C_3
Aderență imună, fagocitoză, anafilatoxină
Anafilatoxină, chemotaxia neutrofilelor
C_5 → C_6 → C_7 → C_8 → C_9
Alte convertaze*
Chemotaxia neutrofilelor

---

*Tripsină, plasmină, trombină, endotoxină, cobravenom factor

Fig. 5.4. — Reprezentarea schematică a activării complementului.

Producerea complexului EAC$_{142}$ este ultima treaptă care necesită prezența lui C$_1$ activat. În continuare, complexul C$_{42}$ denumit și C$_3$-convertază este capabil, chiar în absența lui C$_1$, de interacțiune cu C$_3$. Complexul C$_{42}$-activat este capabil să activeze mai multe molecule de C$_3$ și astfel reprezintă unul din mecanismele de amplificare ale activității complementului. Activarea componentului C$_3$ de către complexul EAC$_{142}$ sau EAC$_{42}$ duce la legarea fragmentului C$_3$ de membrana celulară și formarea complexelor EAC$_{1423}$ sau EAC$_{423}$. Complexul C$_{423}$ are capacitatea de a activa enzimatic pe C$_5$, determină fenomenul de aderență imună, intervine în neutralizarea virusurilor. Există și posibilitatea activării factorului C$_3$ direct fără intervenția C$_3$-convertazei sau a complexului C$_{142}$, prin acțiunea unor enzime ca tripsina, plasmina, trombina, a endotoxinelor bacteriene, a unui factor derivat din veninul de cobra. În continuare, indiferent pe ce cale a fost activat C_3, are loc activarea și interacțiunea tuturor factorilor pînă la C_9, proces necesar pentru hemoliză și în general pentru imunocitoliză și bacterioliză (tabelul 5.2).

Tabelul 5.2.

Efectorii complementului (după M. J. Müller-Eberhard, modificat)

Substanța	Greutatea	Activitatea
C_2 peptide	5 000	Kinin-*like*
C_{3a}	8 900	Anafilatoxină
C_{5a}	15 000	Anafilatoxină + chemotaxie
C_{3b}	172 000	Aderență imună
C_{3NEF}	180 000	Factorul nefretic
C_{4b}	200 000	Aderență imună
C_{5b}	165 000	Opsonizare
C_{5b67}	365 000	Chemotaxie
C_{5b6789}	1 000 000	Lezare a membranei

5.1.2.2. PARTICULARITĂȚI ALE IMUNITĂȚII NESPECIFICE LA NOU-NASCUT

La nou-născut rolul imunității nespecifice nu este încă pe deplin lămurit. Răspunsul inflamator al nou-născutului *in vivo*, apreciat prin tehnica ferestrei cutanate, este comparabil cu cel al adultului, avînd predominant leucocite polimorfonucleare în reacția celulară precoce. Studii efectuate *in vitro* au arătat un deficit cantitativ al activității chemotactice în serul nou-născutului. Raportul dintre fagocitoza neonatală și susceptibilitatea crescută la infecție a nou-născutului este necunoscută.

Complementul a apărut precoce pe scară filogenetică și poate fi găsit la cele mai primitive vertebrate. Ontogenetic activitatea complementului este prezentă înainte de a se demonstra prezența imunoglobulinelor. Sugarul născut la termen, ca și prematurul, are aproximativ 50% din activitatea complementului din serul normal de la adult. Au fost găsite deficite asemănătoare și pentru componenți complexului de factori numit complement și anume pentru C_3, C_4 și C_5. Produșii de clivaj ai lui C_3 și C_5, precum și complexul trimolecular C_{567}, au activitate chemotactică și deficiența relativă a acestor factori poate contribui la activitatea chemotactică și fagocitară mai scăzută găsită la nou-născut.

Capacitatea de a produce interferonul de către limfocite este similară la făt, nou-născut și adult. Interferonul inhibă multiplicarea virală și este eliberat de celule infectate deja cu virus sau stimulate cu unele substanțe (polinucleotizi). Concentrația properdinei, o proteină serică care are activitate bactericidă împotriva bacteriilor gram-negative în prezența complementului și a Mg^{++}, este comparabilă în sîngele din cordon și în serul adultului.

5.1.3. TIPURI DE REACȚIE IMUNĂ IMPLICATE ÎN PRODUCEREA LEZIUNILOR TISULARE

Răspunsul imun declanșat într-un organism infectat poate avea un efect favorabil, respectiv neutralizarea și îndepărtarea agentului infecțios, dar totodată poate avea și un efect dăunător, urmat de leziuni tisulare. Reacțiile imune implicate în producerea leziunilor tisulare, au fost clasificate de către Gell și Coombs în 4 tipuri : tipul I — anafilactic, tipul II — citotoxic, tipul III — cu complexe imune și tipul IV — mediat celular.

Reacția de tip I, numită și reacția *anafilactică* sau *reagin-dependentă* sau reacție cu *hipersensibilitate de tip imediat,* este produsă de substanțe active farmacologic eliberate din celulele țintă (bazofile și mastocite), ca urmare a reacției dintre antigen și anticorpul specific, fixat prin fragmentul Fc de membrana acestor celule. În funcție de modul de administrare a antigenului, manifestările clinice ale reacției de tip I pot fi sistemice sau locale. Manifestările *sistemice* (anafilaxia generală) diferă în funcție de aparatul implicat și anume :

— la nivelul aparatului respirator : obstrucție bronșică și edem laringian ;

— la nivelul tractului gastrointestinal : grețuri, vărsături, colici abdominale și diaree (uneori cu sînge) ;

— la nivelul sistemului cardiovascular : hipotensiune, colaps vascular, stare de șoc ;

— la nivelul tegumentelor : erupție eritematoasă puriginoasă, cu margini neregulate și centru palid, care uneori se unește într-o urticarie gigantă.

În producerea reacției de tip I anafilactic sînt implicați mai mulți factori :

a) Anticorpii reaginici, numiți și anticorpi homocitotropici, datorită proprietății lor de a se lega de țesutul autolog prin intermediul fragmentului Fc. La om, majoritatea anticorpilor reaginici aparțin clasei IgE ; într-o mai mică măsură, sînt implicați în producerea reacțiilor
0,03—0,04 mg%.
de tip I și anticorpi specializați din clasa IgG, care se pot lega în același mod de țesuturi. Concentrația serică a IgE la subiecții normali este de

b) Antigenul, respectiv alergenul. Cel mai frecvent anafilaxia sistemică este provocată de expunerea subiecților la următoarele categorii de alergene : proteine heterologe (antiser, hormoni, venin de himenopteră, extract de polen, alimente) ; polizaharide (dextran feric) ; agenți utilizați în scop diagnostic (substanțe iodate, sulfobromphtalein) ; agenți terapeutici (antibiotice, vitamine). Răspunsul prin anticorpi din clasa IgE la un alergen este dependent de un control genetic complex.

c) Celulele țintă, respectiv celulele bazofile și mastocitele. Celula bazofilă și mastocitul posedă receptori de membrană pentru fragmentul Fc al moleculelor IgE. Anticorpul din clasa IgE, cuplat cu antigenul specific și fixat prin fragmentul Fc de membrana celulelor bazofile și a mastocitelor, determină eliberarea de substanțe active stocate în aceste celule (prin procesul de degranulare). Complementul nu este implicat în această reacție. Activarea complementului pe calea clasică sau alternativă poate genera anafilatoxinele C_{3a} și C_{5a}, care pot elibera histamina din bazofile și mastocite în absența anticorpilor reaginici. Eliberarea aminelor vasoactive mediate de complement survine mai rapid decît eliberarea mediată de alergen. Adrenalina, agent beta-adrenergic, are efect supresor asupra reacției de tip I indusă de alergen, prin stimularea activității adenilciclazei, care induce creșterea concentrației AMP ciclic (AMPc), ceea ce are efect inhibitor asupra procesului de eliberare a aminelor vasoactive. Agenții alfa-adrenergici, care reduc concentrația intracelulară a AMPc, intensifică eliberarea de amine vasoactive.

d) Substanțele farmacologic active. *Histamina* este cea mai importantă amină vasoactivă, dar nu unica, pentru că drogurile antihistaminice nu reușesc (nici în clinică, nici experimental) să controleze toate manifestările reacției de tip I. Histamina există în stare preformată în interiorul granulelor din mastocite, bazofile, trombocite și, probabil, și în alte tipuri de celule. Efectele *in vivo* ale histaminei la om sînt în principal de tip eritematos și edematos și sînt atribuite creșterii permeabilității capilare secundară unor modificări ale endoteliului vascular. Histamina produce și creșterea rezistenței în căile respiratorii prin bronhospasm. *Substanța cu reacție lentă a anafilaxiei* (SRS-A = *slow reacting substance of anaphylaxis)* este produsă în tipul I de reacție anafilactică (nu există în stare preformată). SRS-A este un complex de lipide acide (leucotrienele C_4, D_4 și E_4) cu greutatea moleculară de 400—500, care induce o importantă creștere a permeabilității vasculare și o contracție prelungită a mușchilor netezi. Nu este inhibată de antihistaminice. *Factorul chemotactic eozinofilic al anafilaxiei* (ECF-A = *eosinophilic chemotactic factor of anaphylaxis)* este un peptid acid cu greutatea moleculară 500—600 care se găsește în stare preformată, inactivă, în granulele mastocitelor. *Serotonina* (5-hidroxitriptamina) există în stare preformată în granulele mastocitelor, în trombocite și în celulele enterocromafine; rolul în reacțiile de tip I la om este mai puțin bine cunoscut. *Heparina* este un mucopolizaharid acid a cărui participare în anafilaxie la om nu este pe deplin demonstrată. *Kininele* nu sînt amine vasoactive primare în reacțiile de tip I, dar contribuie la manifestările clinice prin implicațiile lor secundare. *Prostaglandinele* au variate activități biologice: creșterea permeabilității și dilatației capilare, contracția mușchilor netezi, constricția bronșică și influențarea pragului durerii. Majoritatea acestor acțiuni par să fie mediate de schimbări în concentrația intracelulară a AMPc. Rolul exact al prostaglandinelor în producerea manifestărilor clinice variate din reacția anafilactică de tip I la om nu a fost încă bine definită. Boli care se caracterizează prin prezența reacției anafilactice tip I în mecanismul lor patogenic sînt: astmul bronșic alergic, șocul anafilactic, rinita alergică.

Reacția de tip II este clasic considerată o reacție cu caracter citotoxic care implică combinarea anticorpilor din clasa IgG și IgM fie cu determinantul antigenic de pe membrana celulară, fie cu o haptenă în prealabil adsorbită pe membrana celulară sau pe un alt component tisular. Fixarea complementului survine frecvent în această reacție avînd ca urmare lezarea celulei purtătoare, a determinantului antigenic sau a haptenei, intrat în reacție cu anticorpii IgG sau IgM.

Celula țintă a reacției citotoxice poate să fie un element figurat al sîngelui sau o celulă specifică ce aparține unui anumit țesut. Imunohemoliza este una din cele mai intens studiate și mai importante manifestări clinice care implică reacția citotoxică de tip II cu participarea anticorpilor antihematie și a complementului. Exemplul clasic este liza intravasculară a hematiilor după transfuzia cu sînge incompatibil sau din boala hemolitică a nou-născutului prin incompatibilitate feto-maternă în sistemul Rh (fig. 5.5.).

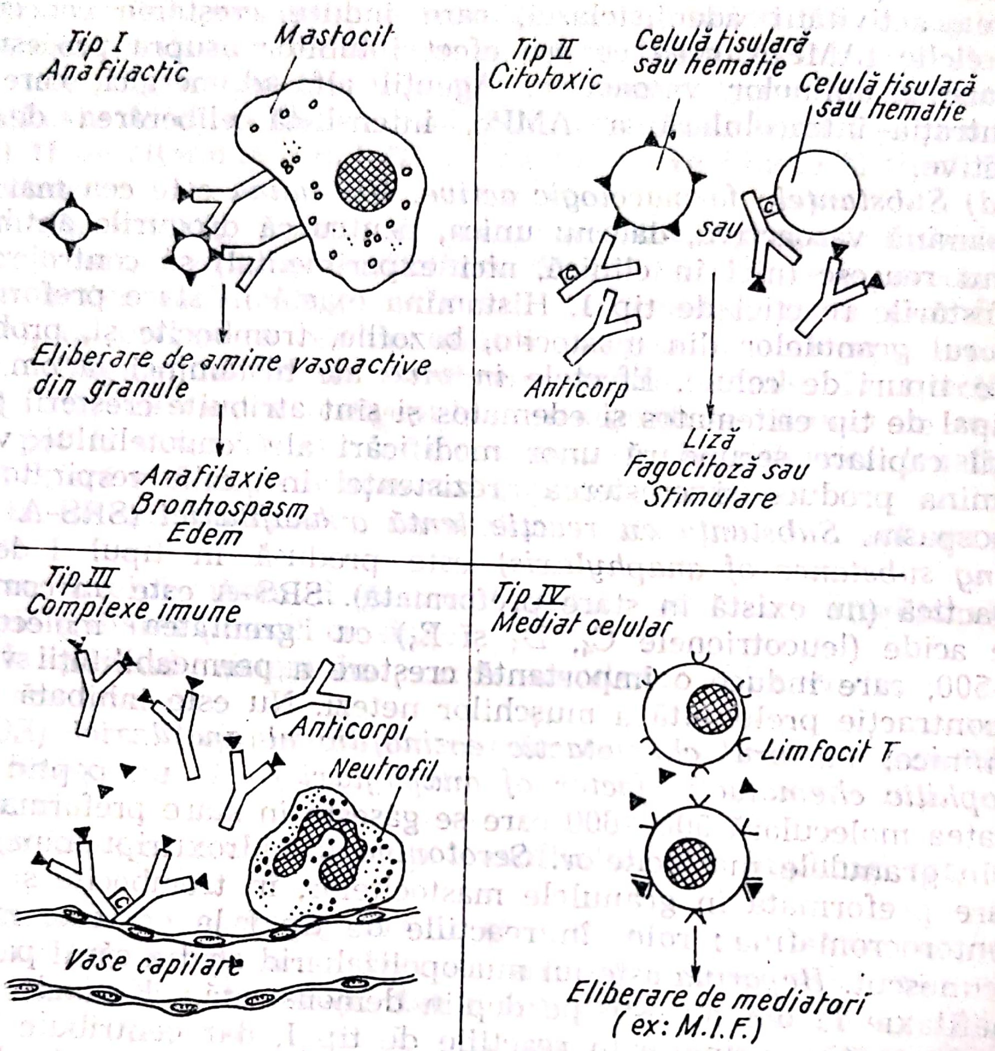

Tip I
Anafilactic
Mastocit
Eliberare de amine vasoactive din granule
Anafilaxie
Bronhospasm
Edem
Tip II
Citotoxic
Celulă tisulară sau hematie
Celulă tisulară sau hematie
sau
Anticorp
Liză
Fagocitoză sau
Stimulare
Tip III
Complexe imune
Anticorpi
Neutrofil
Vase capilare
Tip IV
Mediat celular
Limfocit T
Eliberare de mediatori
(ex: M.I.F.)

Fig. 5.5. — Tipuri de reacții alergice (după Gell și Coombs).

Reacția de tip III se caracterizează prin prezența inflamației care apare secundar localizării în țesuturi a complexelor imune (complexe antigen-anticorp) circulante. Patogeneza leziunilor inflamatorii în reacția de tip III este următoarea : *1)* formarea complexelor antigen-anticorp (în general cu exces de antigen) ; *2)* fixarea complementului de către complexele imune ; *3)* eliberarea componenților chemotactici ai complementului pentru leucocite ; *4)* lezarea trombocitelor cu eliminarea de amine vasoactive ; *5)* creșterea permeabilității vasculare ; *6)* localizarea complexelor antigen-anticorp în pereții vaselor ; *7)* fixarea în continuare a complementului și eliberarea de factori chemotactici ; *8)* infiltrația cu leucocite polimorfonucleare ; *9)* ingestia de complexe imune de către neutrofile şi eliberarea de enzime lizozomale ; *10)* lezarea celulelor şi a ţesuturilor adiacente de către enzimele lizozomale ; *11)* depozitarea fibrinei ; *12)* regresia şi vindecarea (dacă leziunea este datorită unei singure doze de antigen) sau depozitarea cronică de complexe imune şi inflamaţia (dacă are loc o continuă formare de complexe antigen-anticorp, aşa cum se întîmplă în stările patologice care realizează persistenţa antigenului în organism).

Exemplul clasic al acestui tip de reacţie imună este reprezentat de reacţia Arthus şi boala serului, precum şi de grupul de boli denumite „boli ale complexelor imune", care se caracterizează prin prezenţa de complexe imune detectabile în plasmă şi depozitate în ţesuturi. Numeroase sînt bolile în care se întîlneşte reacţia de tip III, adică prezenţa complexelor imune circulante şi depozitate în ţesuturi : *1) infecţii virale :* hepatita acută virală, infecţia cronică cu antigen HBs, poliarterita nodoasă cu antigen HBs, sindromul Guillain-Barré, glomerulonefrita din infecţia mononucleozică, febra hemoragică Denga ; *2) infecţii parazitare :* sindromul nefrotic din malarie, sindromul splenomegalic tropical, leishmaniaza, tripanosomiaza, schistosomiaza etc. ; *3) malignităţi diseminate :* carcinomul pulmonar, carcinomul de sîn, carcinomul colonului, melanomul malign, leucemia acută limfoblastică, leucemia limfocitară cronică ; *4) boli autoimune :* lupusul eritematos sistemic, tiroidita Hashimoto, artrita reumatoidă ; *5) varia :* crioglobulinemia mixtă esenţială, boala celiacă, dermatita herpetiformă, boala Crohn, colita ulceroasă, nefrita din purpura Henoch-Schönlein, ciroza hepatică, sicklemia ; *6) reacţii la droguri :* boala serului, nefropatia penicilaminică.

Reacţia de tip IV este o reacţie imună mediată celular care se produce între limfocitele T sensibilizate şi antigenele specifice. Limfocitele T sensibilizate acţionează fie prin citotoxicitate directă fie prin eliberarea limfokinelor sau prin ambele mecanisme. În reacţia de tip IV nu sînt implicaţi anticorpii sau complementul. Exemplul clasic de reacţie mediată celular este reacţia cutanată de tip întîrziat (IDR la PPD etc.), care are un infiltrat mononuclear caracteristic.

5.2. BOLILE IMUNODEFICITARE

Alterarea funcţiilor ce asigură homeostazia imunitară duce la apariţia bolilor imune, care au ca mecanism etiopatogenic, alterarea morfofuncţională a sistemului imunitar specific şi nespecific.

Prezentăm o clasificare a bolilor imune bazată pe concepţia unitară a activităţii imune ca funcţie a unui sistem bine structurat (tabelul 5.3.).

Prezenţa complexelor imune în bolile imunohiperergice şi autoimune se manifestă sub 3 aspecte :

— boli acute cu complexe imune, dependent de durata de persistenţă a antigenului şi care se vindecă odată cu eliminarea acestora : glomerulonefrita acută poststreptococică, reumatismul articular acut, boala serului etc. ;

Tabelul 5.3.

Clasificarea bolilor imune (Șt. Berceanu, 1975)

A) Boli prin deficit imun (boli imunodeficitare ereditare și dobîndite)

- a. Prin deficit parțial :
  - 1. Deficit de imunitate celulară (sistemul limfocitar T), tip sindrom DiGeorge
  - 2. Deficit de imunitate anticorpică sau umorală (sistemul limfocitelor B), tip agammaglobulinemia legată de sex
- b. Prin deficit global : deficit mixt cu alimfocitoză și agammaglobulinemie

B) Boli prin hiperreactivitate imună (boli alergo-anafilactice, exces de răspuns imun, hipersensibilizare)

- a. Boli anafilactice :
  - 1. Tip șoc anafilactic
  - 2. Atopia tip astm (hipersecreție de reagine IgE genetic determinată)
- b. Boli imunohiperergice (boli prin complexe imune cu implicații largi în patologie) : glomerulonefrita acută poststreptococică, reumatismul articular acut, boala serului etc.

C) Boli autoimune

- a. Fără ruperea toleranței (prin antigene sechestrate) : tiroidita Hashimoto, aspermia, uveita
- b. Cu ruperea toleranței (boli autoimune propriu-zise) : anemia hemolitică autoimună, purpura trombocitopenică autoimună, leucopenii autoimune, aplazii medulare, anemia Biermer, scleroza în plăci, panencefalita sclerozantă demielinizantă (după rujeolă)
- c. Alterarea răspunsului imun cu ruperea toleranței imune : boli de colagen
- d. Dereglări imune în boli cronice (boli presupus autoimune) ; nefropatii, cardiopatii, hepatite cronice, endocrinopatii etc.

— boli subacute sau cronice cu *self*-perpetuare continuă, cu persistența antigenelor *non-self* sau apariția antigenelor *self* modificate, prin antigene toxice *non-self* sau chiar complexe imune antigen-anticorp ;

— *self*-perpetuarea cu producerea continuă de complexe imune este una din căile de rupere a toleranței cu apariția de boală autoimună (boli de colagen).

La bolile autoimune se poate ajunge atît prin hipersensibilizare (persistența antigenului și hiperreactivitate) cît și prin deficit imun, în care nu este eliminat antigenul. Astfel, se întrețin complexele imune, în primul stadiu cu antigene exogene, iar în al doilea stadiu cu antigene endogene care participă la reacții încrucișate.

Un interes particular pentru pediatrie îl prezintă bolile imunodeficitare care sînt strîns legate de dezvoltarea morfofuncțională a sistemului imunitar la făt și copil ; o parte dintre ele se întîlnesc numai la vîrsta copilăriei.

Prezentăm o clasificare etiopatogenică a bolilor și sindroamelor imunodeficitare (tabelul 5.4.) care se bazează pe următoarele criterii : boală primitivă sau secundară, a imunității specifice sau nespecifice, celulară sau umorală, forme mixte.

Tabelul 5.4.

Clasificarea bolilor și sindroamelor imunodeficitare

I. *Boli imunodeficitare primitive și idiopatice*

Boli ale imunității celulare specifice

Displazia timică cu imunoglobuline normale (sindrom Nezelof)
Aplazia congenitală a timusului și paratiroidelor (sindrom DiGeorge)
Nanismul cu membre scurte și hipoplazie de păr și cartilagii

Boli ale imunității umorale specifice

Agammaglobulinemia legată de cromozomul X cu debut precoce (Bruton)
Hipogammaglobulinemia tranzitorie a sugarului
Agammaglobulinemia primitivă „dobîndită“ cu debut tardiv
Defectul incomplet al imunoglobulinelor (disgammaglobulinemiile)
Paralizia imunologică specifică (imunopareza)

Boli imunodeficitare combinate

Displazia timică legată de cromozomul X
Displazia timică autozomal recesivă (agammaglobulinemia de tip elvețian)
Displazia timică cu defect parțial al imunoglobulinelor
Sindromul Wiskott-Aldrich
Ataxia-telangiectazia ereditară

Boli ale imunității celulare nespecifice

a Deficite ale activității fagocitare a polinuclearelor neutrofile

A) Deficite cantitative :
Agranulocitoza congenitală
Neutropenia ciclică a copilului mic
Sindromul Shwachman

B) Deficite calitative[1] :

1. Tulburările chimiotactismului și ingestiei (a fagocitozei propriu-zise) :
Anomalia dublă a chimiotaxiei și ingestiei în deficitele complementului de la C_1 la C_6 (în special deficit de C_3 și C_6)
Anomalia izolată chimiotaxiei (prin inhibitori ai migrației)
Deficite izolate ale ingestiei :
— agammaglobulinemii
— deficit în tuftsin (hormonul de stimulare a fagocitozei)
— aspleniile congenitale
— disfuncția granulocitelor neutrofile la nou-născutul prematur

2. Deficit al lizei și digestiei intracelulare :
Boala granulomatoasă cronică
Sindromul Job
Histiocitoza lipocromică familială

3. Deficit disociat al activității bactericide :
Deficitul de mieloperoxidaze
Deficitul în glucozo-6-fosfat-dehidrogenază leucocitară
Sindromul Chediak-Higashi

---

[1] Intervin și factori ai imunității nespecifice umorale.

Boli imunodeficitare ale țesutului limfoid și mieloid

Deficitul congenital al complementului seric
Deficitul (hipercatabolism) lui C_{1q}
Deficitul lui C_{1r}
Deficitul inhibitorului C_1-esterazei ($C_{1\text{-INH}}$)
Deficitul lui C_2
Deficitul lui C_5
Deficitul lui C_6
Deficitul lui C_7

Boli imunodeficitare ale țesutului limfoid și mieloid

Aleucia congenitală sau disgenezia reticulară

II. Boli imunodeficitare secundare

Sinteză deficitară a imunoglobulinelor secundară bolilor maligne limforeticulare
Creșterea catabolismului imunoglobulinelor (secundar sindromului nefrotic sau distrofiei miotonice)
Pierderi crescute de imunoglobuline (enteropatia cu pierdere de proteine, dermatita exfoliativă, arsurile etc.)
Creșterea sintezei de imunoglobuline patologice (mielomul multiplu, macroglobulinemia)
Distrucție celulară terapeutică (iradierea terapeutică, splenectomia etc.)
Deficit imunitar la malnutriți

5.2.1. BOLILE IMUNODEFICITARE PRIMITIVE ȘI IDIOPATICE

Acest capitol cuprinde bolile imunodeficitare cele mai bine caracterizate. Deficitul imun este trăsătura dominantă a lor. Cea mai mare parte din aceste boli au o bază genetică.

5.2.1.1. BOLI ALE IMUNITĂȚII CELULARE SPECIFICE

Displazia timică cu imunoglobuline normale (sindromul Nezelof), descrisă de Nezelof în 1964, cunoscută și sub numele de „aplazie limfocitară normoplasmocitară și normoglobulinemică" sau „alimfocitoză pură", este o boală ereditară cu transmitere probabil autosomal-recesivă, prezentă la ambele sexe. Este o boală a sugarului și copilului mic, cu debut clinic la vîrsta de 3—4 luni cu diaree și/sau infecții respiratorii. *Tabloul clinic* este caracterizat prin oprirea creșterii, cu distrofierea progresivă a sugarului, diarei și pneumonii recurente. Infecția virală, micotică *(Candida albicans)* și pneumonia cu *Pneumocytis carinii* sînt complicații frecvente. *Evoluția* este fatală : moartea survine de regulă în primii 3—4 ani de viață. *Imunobiologic* se caracterizează prin hipoplazie sau aplazie timică, hipotrofie sau atrofie limfoidă periferică cu limfopenie tardivă. Plasmocitele sînt prezente în unii centrii germinativi. Nivelul imunoglobulinelor serice poate să fie normal sau scăzut. Anticorpii sînt de obicei scăzuți sau absenți, motiv pentru care unii autori (Samter) încadrează această boală la capitolul bolilor imunodeficitare combinate. Transformarea blastică a limfocitelor la PHA este absentă sau scăzută. Deficitul imunitar afectează exclusiv sau predominant imunitatea celulară.

Aplazia congenitală a timusului și a paratiroidelor (sindromul DiGeorge). Angelo DiGeorge (1967) a descris această afecțiune caracterizată prin absența congenitală a timusului și paratiroidelor, organe care au origine comună în dezvoltarea embriologică, provenind din a III-a și a IV-a fantă branhială. Adeseori se asociază și alte anomalii : micrognatism, hipertelorism și malformații cardio-vasculare (tetralogie Fallot). Nu s-a dovedit originea ereditară a bolii, care pare să fie mai degrabă consecința unui accident intrauterin decît rezultatul unei tare familiale. Prezentă la ambele sexe, boala debutează în primele săptămîni după naștere, cu manifestări de insuficiență paratiroidiană, respectiv convulsii și hipocalcemie (tetania neonatală), care domină tabloul clinic și maschează deficitul imunitar. La cei care supraviețuiesc perioadei neonatale se observă o susceptibilitate crescută la infecții virale, fungice și bacteriene. Creșterea este întîrziată. La autopsie se găsește : timus hipoplazic și țesut paratiroidian mult redus, în poziție ectopică ; nefrocalcinoza a fost găsită la mai mult de jumătate din cazuri. Plasmocitele sînt prezente în țesutul limfoid și măduva osoasă. Centrii germinativi sînt prezenți în zonele corticale ale ganglionilor limfatici. Regiunile paracorticale (timo-dependente) din ganglionii limfatici și splină arată depleție a limfocitelor.

Concentrația serică a imunoglobulinelor este normală. Răspunsul primar și secundar prin anticorpi este normal sau scăzut. În schimb, testele care explorează imunitatea specifică mediată celular (timo-dependentă) sînt anormale. Hipersensibilitatea întîrziată nu se manifestă față de candidină și streptokinază. Respingerea alogrefei cutanate este absentă sau anormal de întîrziată. Limfocitele din sîngele periferic răspund slab la stimularea *in vitro* cu fitohemaglutinină, celule alogenice și ser antilimfocitar. Deficitul imunitar interesează exclusiv imunitatea celulară timo-dependentă. Există și forme incomplete ale bolii cu evoluție subclinică sau benignă, la care decesul survine mai tîrziu, dincolo de perioada sugarului, mai mult din cauza malformațiilor cardiace, decît din cauza complicațiilor infecțioase.

5.2.1.2. BOLI ALE IMUNITĂȚII UMORALE SPECIFICE

Agammaglobulinemia legată de cromozomul X, cu debut precoce, descrisă de O. Bruton (1952), a fost prima boală imunodeficitară recunoscută. Se întîlnește numai la băieți. Este o boală ereditară cu transmitere recesivă legată de cromozomul X. Incidența femeilor heterozigote purtătoare a genei patologice nu este cunoscută.

Sugarii de sex masculin cu agammaglobulinemie congenitală legată de cromozomul X nu au manifestări de boală în primele 8—9 luni de viață, probabil datorită protecției pasive realizată de IgG de origine maternă. Boala debutează după vîrsta de 8—9 luni, prin infecții cu germeni piogeni (mai frecvent stafilococi, pneumococi, streptococi și *Haemophilus influenzae).* Cele mai frecvente îmbolnăviri pe care le determină acești germeni la băieții cu agammaglobulinemie sînt : sinuzită, pneumonie, septicemie, meningită și furunculoză. Aceste infecții nu au o severitate particulară și sînt de obicei controlate prin tratamentul cu antibiotice și chimioterapice. Incorect tratați, dacă supraviețuiesc infecțiilor repetate, la acești copii apar bronșiectazii (cu supurație pulmonară cronică) și mor în cele din urmă prin complicații pulmonare. Copiii cu agammaglobulinemie congenitală nu au o susceptibilitate crescută la bolile virale eruptive ale copilăriei : rujeola, oreionul și varicela evoluează în mod obișnuit. De asmeenea, nu prezintă infecții deosebite cu enterococi sau bacili gram-negativi și nu au o susceptibilitate crescută la infecții micotice și cu protozoare. S-au raportat pneumonii cu *Pneumocystis carinii* la sugari și copii cu agammaglobulinemie congenitală, dintre care unii au fost tratați cu succes cu izothionat de pentamidine (Lomidine). În ciuda repetatelor infecții rinofaringiene, ganglionii cervicali rămîn cel mai adesea de talie foarte mică. Un semn clinic important este atrofia amigdalelor și vegetațiilor adenoide, pusă în evidență de o radiografie de profil (semnul lui Neuhauser).

La bolnavii care supraviețuiesc mai mult timp apar o serie de complicații. Cu o frecvență neobișnuită apar manifestările alergice cutanate (erupții medicamentoase, eczemă atopică), rinita alergică, astmul. Artrita reumatoidă, cu interesarea articulațiilor mari, survine la o treime pînă la jumătate din acești copii și se ameliorează pînă la dispariție după instituirea tratamentului de substituție cu gammaglobuline. Un sindrom asemănător cu dermatomiozita și alte forme active ale bolii de colagen au fost observate la copii cu agammaglobulinemie. Hepatită, adesea mortală, poate apărea chiar la copii care nu au primit niciodată gammaglobulină. Altă complicație mai poate fi anemia hemolitică.

Imunobiologic, această afecțiune se caracterizează prin afectarea exclusivă a imunității umorale avînd nivelul seric al imunoglobulinelor mult scăzut. Nivelul IgG este sub 10 mg/100 ml. Concentrațiile serice ale IgA și IgM sînt de obicei sub 1% din valorile normale ale adultului.

Gammaglobulinele sintetizate de acești copii, deși în cantități mici, sînt normale. Nivelul izohemaglutininelor este scăzut sau zero. Stimularea antigenică nu este urmată de un răspuns prin anticorpi. Modificările formulei leucocitare sînt variabile, pornind de la leucopenie la leucocitoză intensă în timpul infecțiilor cu germeni piogeni.

Imunitatea specifică mediată celular nu este modificată. Numărul de limfocite este normal peste 2 000/mm^3 și răspund normal la stimularea antigenică cu PHA. Reacțiile de hipersensibilitate întîrziată la tuberculină, candidină sau antigene de contact se produc normal, deși pot fi mai reduse la unii bolnavi ; suportă vaccinarea cu virus vaccinal omorît și cu BCG (mai dificil). Resping homogrefele, dar într-un interval mai lung decît subiecții normali. Timusul este normal. Alți factori serici implicați în rezistența la infecții sînt normali : complementul seric, lizozimul, properdina, fagocitoza și sinteza interferonului sînt în limite normale. Elementul caracteristic al bolii este *absența plasmocitelor* în ganglionii limfatici, splină, intestin și măduvă osoasă.

Diagnosticul se bazează în principal pe biopsia unui ganglion limfatic după stimularea antigenică. Acesta apare fără organizare foliculară și, mai ales, lipsit de plasmocite. Supraviețuirea este posibilă datorită tratamentului de substituție cu gammaglobulină, administrată lunar, în injecții i.m. Acest tratament previne infecțiile cu germeni piogeni. Accidentele de izosensibilizare (grave) legate de tratamentul cu gammaglobuline, deși rare, sînt posibile.

Dozele profilactice eficiente de gammaglobulină trebuie să ridice nivelul seric al gammaglobulinelor la aproximativ 200 mg/100 ml, nivel care poate preveni infecțiile cu germeni piogeni. Tratamentul se începe cu gammaglobulină standard, 1,8 ml (300 mg)/kg administrată în 3 injecții de cîte 0,6 ml (100 mg)/kg ; aceasta ridică nivelul concentrației serice la circa 300 mg/100 ml. Deoarece timpul de înjumătățire al gammaglobulinei injectate este în medie de 30 de zile, acești bolnavi vor trebuie să primească gammaglobulină 0,6 mg (100 mg)/kg în injecții lunare pentru a menține nivelul seric al gammaglobulinelor de aproximativ 200 mg/100 ml. Dozele mai mici nu sînt eficiente. Nu se recomandă administrarea intravenoasă a preparatelor de gammaglobulină standard din cauza frecvenței ridicate a reacțiilor adverse severe (reacții pirogenice și cardio-vasculare grave) la bolnavii cu agammaglobulinemie. Efectele nocive de tip anafilactic sînt atribuite agregării unor cantități mici de gammaglobulină în timpul procedurilor de preparare. Există și preparate de gammaglobulină cu administrare intravenoasă (Gammavenin — o gammaglobulină tratată cu pepsină). Preparatele comerciale de gammaglobulină conțin în special anticorpi din clasa IgG și doar urme de IgA și IgM. Plasma totală înlătură acest inconvenient și asigură o profilaxie eficientă împotriva infecțiilor, sub rezerva pericolului de transmitere a hepatitei virale (care evoluează deosebit de grav, adesea mortal, la bolnavii cu agammaglobulinemie congenitală). Nu se recomandă folosirea antibioticelor ca tratament preventiv la bolnavii care primesc gammaglobulină în injecții lunare și în doze adecvate.

Hipogammaglobulinemia tranzitorie a sugarului[1] rezultă din întîrzierea în maturație a sistemului imunitar. În primele 2—3 luni de viață sugarul este protejat imunologic de către IgG de origine maternă. Nou-născutul începe să sintetizeze anticorpii din clasa IgM de la naștere și nivelul IgM crește rapid. Nou-născutul poate sintetiza IgA din a 3-a săptămînă de viață, dar imunoglobulinele din clasa IgA cresc mult mai încet și ating 75% din valorile normale de la adult la sfîrșitul celui de-al doilea an. IgG materne sînt catabolizate, astfel încît sînt reduse la jumătate la sfîrșitul primei luni de viață, la un sfert din nivelul inițial la sfîrșitul celei de a 2-a luni, la circa 13% la sfîrșitul celei de a 3-a luni etc. În acest moment, la sugari, IgG atinge nivelul cel mai scăzut, de aproximativ 300 mg/100 ml. La sfîrșitul celei de a 2-a luni de viață sugarul începe să sintetizeze IgG ; nivelul seric al IgG crește rapid spre valorile de la adult la sfîrșitul primului an de viață.

În anumite cazuri, rare, debutul sintezei gammaglobulinelor este anormal de prelungit, pînă în luna a 9-a. În acest interval de timp se realizează o hipogammaglobulinemie tranzitorie, care durează pînă la a 18-a — a 30-a lună de viață. Boala afectează egal cele două sexe. În această perioadă, sugarii cu hipogammaglobulinemie tranzitorie au o susceptibilitate crescută la infecții cutanate, otice, meningiene sau respiratorii, de obicei cu germeni gram-pozitivi. Au fost observate și mai multe cazuri în aceeași familie. Ganglionii limfatici sînt foarte mici, fără centri germinativi, cu plasmocite foarte puține sau absente. S-a sugerat că această hipogammaglobulinemie tranzitorie ar putea fi rezultatul unei izoimunizări materne.

---

[1] vezi și pag. 977.

Agammaglobulinemia primitivă „dobîndită“ (cu debut tardiv) afectează egal ambele sexe, indiferent de vîrstă; este mai frecventă la adulți decît la copii. Au fost observate mai multe cazuri în aceeași familie fără să fie bănuit mecanismul genetic. Cu toate că această agammaglobulinemie a fost numită „dobîndită“ sînt argumente care pledează în favoarea unei baze genetice. S-au observat cazuri în familii în care există alterări ale homeostazei imunitare: agammaglobulinemie, hipogammoglobulinemie, artrită cronică juvenilă, lupus eritematos, anemie hemolitică, purpură trombocitopenică.

Tabloul clinic se caracterizează prin susceptibilitatea crescută la infecții cu germeni piogeni: rinite și pneumonii recurente, bronșiectazie. O complicație frecventă este sindromul celiac. Artrita, frecvent întîlnită în agammaglobulinemia congenitală legată de cromozomul X, este rară în forma „dobîndită“. Mult mai frecvent se întîlnesc leziuni granulomatoase în plămîni, splină, ficat și piele; nu s-au găsit germeni în aceste granuloame, care beneficiază de corticoterapie. *Imunobiologic* se caracterizează prin scăderea nivelului gammaglobulinelor serice (mai puțin accentuată ca la agammaglobulinemie congenitală legată de cromozomul X). IgG este sub 500 mg/100 ml; IgA și IgM sînt detectate în cantități semnificative. Ganglionii limfatici au structura foliculară puțin aparentă. Uneori există o hiperplazie reticulară importantă care este responsabilă de adenomegalie și hepatosplenomegalie. Timusul și imunitatea mediată celular sînt normale. În unele cazuri s-a găsit o tumoare timică. Timectomia nu a avut nici o influență asupra evoluției agammaglobulinemiei. „Agammaglobulinemia dobîndită“ și „disgammaglobulinemia“ mai dificil de clasificat sînt denumite cu termenul „imunodeficiență variabilă“.

Defectul incomplet al imunoglobulinelor (disgammaglobulinemiile). În acest capitol sînt incluse deficitele asociate în imunoglobuline. Majoritatea acestor deficite au o evoluție favorabilă.

Absența IgA și IgG, cu nivel normal sau crescut de IgM (disgammaglobulinemia de tip I). Unul din defectele parțiale ale imunoglobulinelor se caracterizează prin deficit de IgA și IgG și nivel normal sau crescut de IgM. Defectul poate apărea ca un fenomen moștenit legat de cromozomul X. Au fost însă și cazuri descrise la frați. Nivelul IgM poate varia de la 150 la 1 000 mg/100 ml. IgM are structură moleculară normală și activitate de anticorpi. *Clinic,* se caracterizează prin sensibilitate crescută la infecții asociată cu boli în care sînt manifestări autoimune (nefropatii cronice, anemie hemolitică sau aplastică, trombocitopenie, neutropenie ciclică). Ganglionii limfatici și amigdalele conțin numeroase celule plasmocitoide PAS pozitive, care conțin IgM ușor de identificat prin imunofluorescență. *Tratamentul* cu gammaglobulină (IgG) ameliorează neutropenia (cînd există) și tinde să scadă nivelul IgM.

Absența de IgA și IgM, cu nivel normal de IgG (disgammaglobulinemia de tip II). Există în această formă un deficit clinic și biologic în anticorpi circulanți sugerînd că IgG prezentă în serul acestor bolnavi este inertă. Formațiile limfoide intestinale sînt uneori hipertrofiate.

Absența de IgA, cu nivel normal de IgG și IgM (disgammaglobulinemia de tip III). Absența izolată de IgA din ser survine la un număr semnificativ, deși scăzut, din populația normală. Totuși, absența IgA a fost semnalată la copii cu sindrom celiac, cu malabsorbție și leziuni ale mucoasei intestinale, care este atrofică și conține plasmocite lipsite de IgA, dar bogate în IgG. Un regim lipsit de gluten ameliorează manifestările clinice și histologice, dar deficitul în IgA persistă și pare a fi defectul de bază al bolii. IgA serică și secretorie este absentă și la persoane cu boli de colagen și/sau cu ataxie-telangiectazie. Deși caracterul familial al absenței de IgA este bine dovedit, modul de transmitere al defectului nu este lămurit.

Paralizia imunologică specifică. În 1957 Giedion și Sheidegger au raportat cazul unui sugar cu infecții bacteriene recurente, în al cărui ser au găsit nivel normal de IgG, dar absența de IgA și IgM. Deoarece la stimularea antigenică nu s-a obținut răspuns prin anticorpi, autorii au denumit această entitate *imunopareză.* Deși paralizia imunologică specifică este un fenomen bine studiat în laborator, numai cîteva observații clinice au fost clar dovedite. Probabil că dintre cele mai evidente este manifestarea sub forma pneumoniei Hecht (cu celule gigante, datorită persistenței infecției rujeolice); la acești pacienți nu pot fi detectați anticorpi față de virusul rujeolic. Kempe a descris cazuri de vaccină progresivă și generalizată după virus vaccinal la sugari cu paralizie imunologică specifică.

5.2.1.3. BOLI IMUNODEFICITARE COMBINATE

Displazia timică autosomal-recesivă. Dintre bolile imunodeficitare cu evoluție fatală face parte și displazia timică ereditară descrisă în 1950 de către Glanzman și Riniker. Este cunoscută sub mai multe denumiri: alimfoplazie timică, agammaglobulinemie de tip elvețian, alimfocitoză, limfocitoftizie esențială, aplazie limfoplasmocitară. Este o boală ereditară, cu transmitere autosomal-recesivă. Autorii americani au descris o formă întîlnită numai la băieți — *displazia timică legată de cromozomul X.* Boala se caracterizează printr-un deficit imunitar global, care interesează atît compartimentul celular cît și compartimentul umoral. Există și o formă de displazie timică cu defect parțial al imunoglobulinelor, iar Nezelof a descris displazia timică cu imunoglobuline normale. Debutul bolii este în a 2-a — a 3-a lună de viață și odată instalată, urmează un curs ireversibil spre moarte, care survine de regulă înainte de al 2-lea an de viață.

Tabloul *clinic* este caracterizat prin oprirea aproape completă a creșterii și prin infecții recurente cu localizare predominant pulmonară și digestivă. Germenii cei mai frecvent întîlniți în coproculturi sînt din grupul *Salmonella* sau tipuri patogene de *Escherichia coli,* iar de infecțiile respiratorii sînt responsabili adesea *Pseudomonas aeruginosa* și *Pneumocystis carinii.* Micoza bucală intensă care persistă dincolo de perioada neonatală poate fi un semn precoce al bolii. Se mai observă erupții morbiliforme și complicații grave după vaccinări cu germeni vii (BCG). Susceptibilitatea la infecții virale și fungice este la fel de ridicată ca și față de infecțiile microbiene și parazitare. Localizările obişnuite a acestor infecţii sînt pielea, aparatul respirator şi gastrointestinal

În sînge, numărul limfocitelor este scăzut sub 1 000—2 000/mm^3. Limfopenia este însă variabilă, de la cifre normale pînă la depleție profundă. Adesea, limfopenia nu apare decît în perioadele tardive ale bolii. Imunoglobulinele serice au un nivel foarte scăzut; nu se detectează sinteză de anticorpi. Nu se pot obține reacții de hipersensibilitate întîrziată; IDR la candidină și tuberculină rămîn negative chiar în prezența infecțiilor respective. Testul de transformarea blastică a limfocitelor la PHA este scăzut sau nul. C_{1q} a fost găsit scăzut în unele cazuri. Sinteza de interferon este normală. În măduva osoasă se constată deficit de plasmocite, limfocite și limfoblaști.

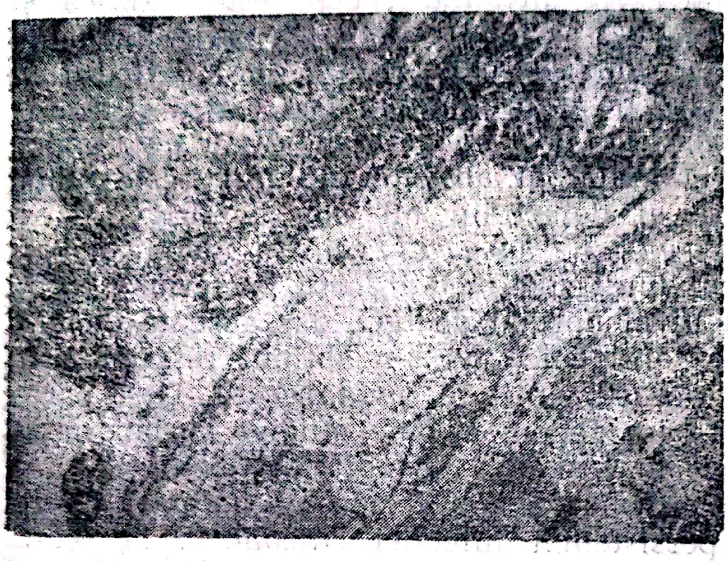


Fig. 5.6. — Displazie timică creditară (copil de 1 an și 1 lună).

Leziunile anatomopatologice sînt caracteristice: ansamblul țesutului limfoid este atrofic; ganglionii limfatici sînt absenți sau foarte mici și dificil de recunoscut (ei sînt lipsiți de plasmocite și limfocite și de structură foliculară); în splină, amigdale, apendice, intestin, poate lipsi țesutul limfoid sau poate să se găsească limfocite mult timp. Nu se găsesc plasmocite. Timusul este foarte mic, atrofic, uneori cu greutate sub 1 g și adesea aflat în poziție cervicală înaltă; el este lipsit de limfocite și de corpusculi Hassal, în aplazia completă. Displazia timică (fig. 5.6.) este trăsătura caracteristică a acestei entități morbide. Experimental, boala este reprodusă prin timectomie neonatală. Singurul *tratament* rațional și eficient pare să fie transplantul timusului și grefa de celule medulare (practicată fără rezultate satisfăcătoare, la om).

Sindromul Wiskott-Aldrich este întîlnit exclusiv la băieți, avînd o transmitere recesivă legată de cromozomul X. *Clinic*, se caracterizează prin eczemă, trombocitopenie cu manifestări hemoragice și infecții recurente cu germeni gram-pozitivi și gram-negativi, cu virusuri și fungi. Otita medie supurată este o manifestare constantă a bolii. Boala debutează chiar din primele luni de viață. Evoluția infecțiilor este severă ducînd la moarte în general în primii doi ani de viață. Rareori copiii supraviețuiesc după vîrsta de 5—7 ani. *Imunobiologic*, boala se caracterizează printr-o alterare progresivă, cu apariția frecventă a complicațiilor infecțioase, cu predominanță respiratorii: pneumonii, sinuzite, otite. Infecțiile respiratorii recurente și proliferările maligne limforeticulare duc la moarte în a 2-a sau a 3-a decadă a vieții. A fost pus în evidență și un sindrom imunodeficitar caracterizat prin scăderea accentuată a IgA serică și secretorie la 70—80% din bolnavi și deficit al imunității celulare. Timusul este displazic sau hipoplazic, există depleție a ariilor paracorticale timodependente în ganglionii periferici. Reacțiile de hipersensibilitate întîrziată, rejecția allogrefelor și TTL la PHA sînt diminuate.

5.2.1.4. DEFICITE ALE ACTIVITĂȚII FAGOCITARE A POLINUCLEARELOR NEUTROFILE

Neutropenia ciclică a copilului mic are două varietăți : o formă *dominantă* (compatibilă cu viața) și o formă *recesivă* (rapid mortală). Această boală este caracterizată printr-o neutropenie ciclică, a cărei perioadă este de minim 21 de zile. *Clinic* se manifestă prin : otite, stomatite ulceroase, enterite ulceroase. Măduva osoasă arată o oprire în maturație. Migrarea și fagocitoza leucocitară sînt normale.

Sindromul Shwachman [1] este caracterizat prin insuficiență pancreatică, legată de o hipoplazie lipomatoasă a pancreasului, și pancitopenie, în cadrul căreia sînt mai accentuate neutropenia și trombocitopenia.

Boala granulomatoasă cronică (BGC) este o afecțiune rară, dacă nu excepțională. A mai fost numită granulomatoza fatală a copilăriei, granulomatoza cronică familială, disfagocitoza congenitală. Considerată inițial ca o boală ereditară cu transmitere recesivă legată de cromozomul X, a fost descrisă ulterior și la copiii de sex feminin. Poate avea caracter familial. Este o boală a copilăriei ; cel mai „vîrstnic“ caz a fost raportat la o fată în vîrstă de 17 ani. *Manifestările clinice* (fig. 5.7 a și b) apar în primele luni de viață, fiind marcate de infecții recurente ale tegumentelor, ganglionilor (adenopatii subangulomandibulare și latero-cervicale, care au aspect pseudotumoral), ficatului și plămînilor, cu hepatosplenomegalie, nivel normal sau crescut al imunoglobulinelor și evoluție inexorabilă spre moarte în cîțiva ani. Examenul *anatomopatologic* relevă prezența granuloamelor inflamatorii în majoritatea viscerelor. Infecțiile persistente sînt adesea cauzate de microbi cu virulență scăzută și care sînt sensibili la antibiotice uzuale. Infecțiile recurente din cursul bolii sînt explicate prin incapacitatea granulocitelor neutrofile de a ucide bacteriile fagocitate. Imunitatea specifică umorală și celulară este normală, ca și activitatea complementului seric. Defectul este indus de o anomalie de membrană a lizozomilor, care explică tulburările metabolice constatate în cursul fagocitozei și anume : creșterea insuficientă a producerii de apă oxigenată și a consumului de oxigen. Nici activitatea șuntului hexozelor monofosforice nu crește (spre deosebire de leucocitele normale). Această cale a glicolizei face apel la NADH-oxidază ; polinuclearele din boala granulomatoasă cronică au un deficit în NADH-oxidază sau o anomalie în pasajul acestei oxidaze de la granulații la vacuolă. Peroxidaza leucocitară este normală. Klebanoff și White, care au descris sistemul bactericid din complexul „peroxidază + apă oxigenată + substanță oxidabilă", au arătat că leucocitele polinuclearele ale bolnavilor sînt incapabile de a încorpora iod radioactiv în cursul fagocitozei stafilococilor și a germenului *Serratia marcescens*, dar îl încorporează normal atunci cînd fagocitează streptococii, bacili lactici și pneumococii (germeni care nu conțin catalaze și sînt generatori de apă oxigenată). Datorită acestor proprietăți, germenii respectivi sînt lizați de polinuclearele bolnave, contribuind la propria distrugere. Stafilococul, *Serratia marcescens* etc., dimpotrivă, posedă o catalază care distruge apă oxigenată și astfel se explică selecția speciilor microbiene responsabile de infecțiile repetate în BGC. Suprainfecția micotică în special cu *Candida albicans* (dermatita mai ales), a fost frecvent raportată și apare cu precădere la copiii tratați intens cu antibiotice, pe perioade îndelungate. Insuficienta producție de apă oxigenată a permis punerea la punct, în anul 1968, a unui test specific de diagnostic a bolii, bazat pe incapacitatea polinuclearelor de a transforma NBT fagocitat de polinuclearele bolnave în formozan albastru. Nici un mijloc terapeutic nu este capabil să acționeze asupra deficitului funcțional al polinuclearelor și să frîneze evoluția severă a bolii. Antibioticele ameliorează infecțiile și supurațiile, fără să ducă la o vindecare reală. De multe ori este necesar și drenajul chirurgical al colecțiilor purulente.

---

[1] vezi și vol. 2, cap. 25.6.2.

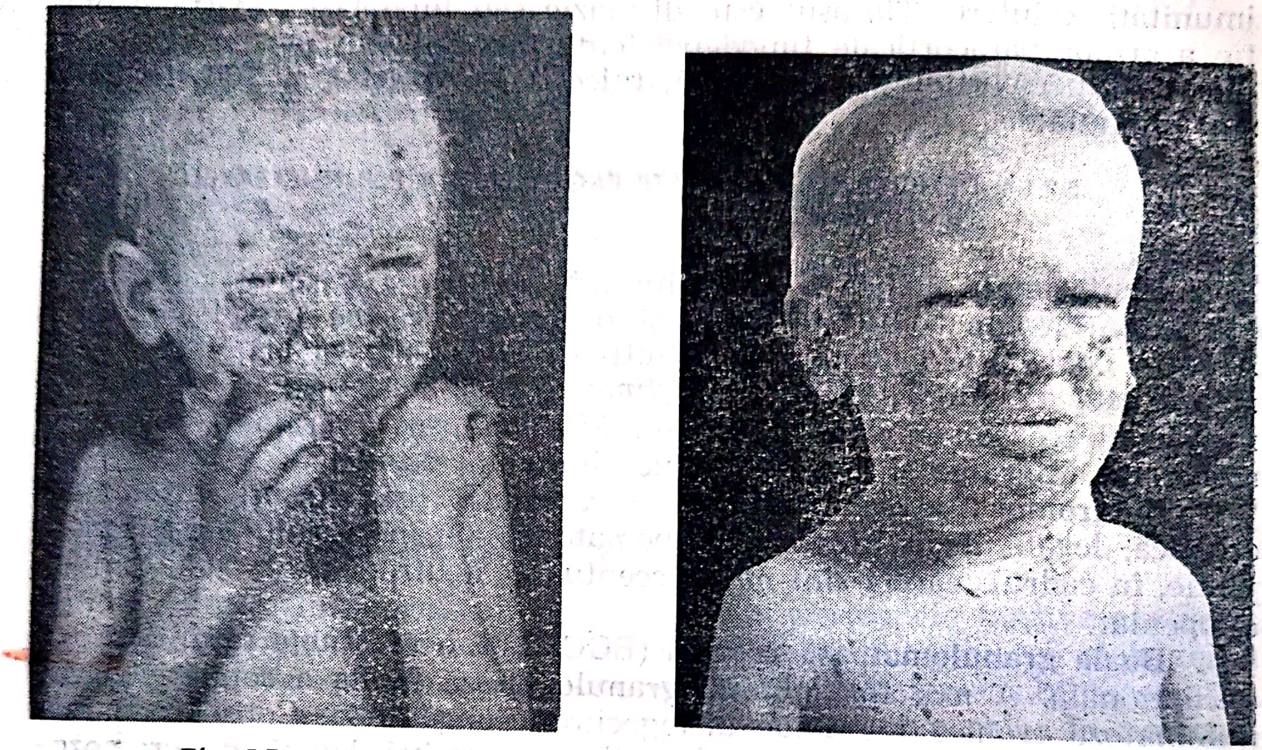


Fig. 5.7. a, b. — Boală granulomatoasă cronică (copil de 6 ani).

Absența congenitală a mieloperoxidazelor din sistemul bactericid „peroxidază + apă oxigenată + o substanță oxidabilă" se manifestă clinic ca și boala granulomatoasă cronică.

Sindromul Job se caracterizează prin abcese stafilococice recurente, dar testul cu NTB este normal.

Sindromul Chediak-Higashi[1] este o boală rară, autosomal recesivă, caracterizată prin : prezență de granulații gigante în leucocitele polinucleare, susceptibilitate crescută la infecții microbiene și albinism parțial (decolorare a tegumentelor, părului și ochilor, cu fotofobie). Piodermitele, pneumoniile, ulcerațiile mucoasei bucale și febra recurentă sînt manifestări obișnuite ale bolii, alături de splenomegalie și, mai rar, adenomegalie. Moartea survine de obicei înaintea adolescenței, în timpul unei boli febrile terminale, caracterizată prin mărirea organelor reticuloendoteliale, anemie, neutropenie și trombocitopenie. Răspunsul la stimularea antigenică prin anticorpi, migrarea și fagocitoza polinuclearelor sînt normale. Studiile cu microscopul electronic au arătat că această afecțiune este o boală a lizozomilor a căror talie este excesivă și funcțiile insuficiente. Tulburările pigmentației se pare că țin de talia excesivă a melanozomilor.

5.2.1.5. BOLI IMUNODEFICITARE ALE ȚESUTULUI LIMFOID ȘI MIELOID

Aleucia congenitală *(disgenezia reticulară)* realizează un deficit leucocitar global, caracterizat atît prin alimfocitoză cît și prin agranulocitoză. Nivelul sanguin sau medular al hematiilor, trombocitelor, eritroblaștilor, normoblaștilor și megacariocitelor rămîn normale. Timusul este hipoplazic. Nu se cunoaște nivelul sanguin al imunoglobulinelor. Este o boală ereditară foarte rară, care duce în cîteva zile la moarte. Este consecința unui blocaj al diferențierii și maturației embriologice la nivelul celulei sușe reticulare.

5.2.2. BOLI IMUNODEFICITARE SECUNDARE

Sînt cu mult mai frecvente decît bolile imunodeficitare primitive. Copiii cu deficite imune secundare au avut un sistem imun nealterat, care în timpul sau ca urmare a unei boli primare a devenit deficitar, ceea ce a dus la scăderea tranzitorie sau permanentă a puterii de apărare a organismului. Deficitul imun poate interesa imunitatea specifică umorală (sindromul nefrotic), imunitatea specifică celulară (în cursul evoluției infecțiilor virale) sau imunitatea nespecifică (deficit al fagocitozei, în anemia aplastică ; al opsonizării, în sicklemie).

Bolile imune deficitare secundare mai pot fi clasificate și altfel, în șase categorii principale (vezi tabelul 5.5).

5.2.2.1. IMUNODEFICIENȚE ALE PREMATURULUI ȘI NOU-NĂSCUTULUI

Este util pentru practică să se precizeze diagnosticul unui deficit imun la prematur și nou-născut înaintea declanșării unei infecții severe. Deși mulți sugari infectați nu prezintă deficite imune față de starea normală a imunității, la nou-născut și prematur trebuie întotdeauna căutată și suspectată imunodeficiența.

---

[1] vezi cap. 1.5.2.3. și cap. 3.12.3.2.

Tabelul 5.5.

Bolile imunodeficitare secundare
(după Samuel P. Gotoff, modificat)

Imunodeficiențe ale prematurului și nou-născutului

Boli ereditare și metabolice

- Anomalii cromozomiale
- Diabet zaharat
- Enteropatie exsudativă
- Deficit în fier
- Malnutriție
- Distrofie miotonică
- Sindrom nefrotic
- Sicklemie
- Uremie

Deficite imune determinate de agenți imunosupresivi

- Iradiere
- Globulină antilimfocitară
- Corticosteroizi
- Antimetaboliți

Boli infecțioase

- Infecții bacteriene
- Infecții virale

Boli canceroase și boli hematologice

- Histiocitoză
- Sarcoidoză
- Boală Hodgkin și limfom
- Leucemie
- Agranulocitoză și anemie aplastică

Intervenții chirurgicale și traumatisme

- Arsuri
- Splenectomie

Anamneza poate conține date sugestive pentru existența unui deficit imun la nou-născut și prematur : infecție maternă ; istoric familial de deficit imun (dovedit sau posibil) ; infecție cu virusuri, fungi sau bacterii cu virulență scăzută ; severitatea, localizarea, extinderea și evoluția neobișnuită a infecției. *Examenul clinic* poate, de asemenea, să furnizeze date caracteristice pentru existența unui deficit imun atunci cînd se constată : prezența unei hipotonii marcate, hipotrofie sau aspect general de „imatur“ al nou-născutului ; *rash*-uri maculopapuloase cu alopecie ; candidiază perianală sau periorală, în special dacă se asociază cu diaree ; țesut limfoid deficitar, în special în prezența unei infecții localizate ; prezența unui semn caracteristic pentru unul dintre sindroamele imunodeficitare ; contracturi sau convulsii, sugestive pentru sindromul DiGeorge ; hepatosplenomegalie.

Se pot practica teste *screening* de laborator dintre care cele mai uzuale sînt : radiografia toracică, pentru aprecierea dimensiunilor timusului; determinarea cantitativă a numărului de limfocite (cînd numărul de limfocite scade sub 1 500/mm^3 este sugestiv pentru imunodeficiență, dar un număr normal al limfocitelor nu exclude imunodeficiența); dozarea imunoglobulinelor are valoare limitată (prezența IgG materne în circulația nou-născutului maschează deficitul de IgG; totuși, absența completă a IgM și IgA este sugestivă pentru deficit specific umoral, respectiv deficit de anticorpi); testele cutanate de hipersensibilitate întîrziată (testele cutanate negative la nou-născut de obicei reflectă absența expunerii la antigen sau defect al inflamației, mai degrabă decît defect specific al celulelor T; la nou-născut un test cutanat negativ la *Candida* în prezența unei candidiaze sugerează un deficit imun celular).

Testele mai caracteristice, utile pentru diagnosticul pozitiv al unui deficit imun, cuprind: aprecierea numărului de limfocite T și B prin testul rozetelor E și tehnici de imunofluorescență; proliferarea limfocitelor ca răspuns la mitogene, antigene sau celule alogenice; răspunsul celulelor efectuare, inclusiv citotoxicitatea și eliberarea limfokinelor etc.

Hipogammaglobulinemia tranzitorie a sugarului este un deficit de anticorpi autolimitat cu debut de la trei pînă la șase luni și de obicei cu o durată de 6 luni pînă la 18 luni. Deseori, dar nu întotdeauna, se asociază și cu o susceptibilitate crescută la infecție, ceea ce se datorește întîrzierii peste limita normală a debutului sintezei imunoglobulinelor.

Nou-născutul prematur este în special purtătorul acestei dereglări imune, la el găsindu-se un nivel scăzut al imunoglobulinelor transmise transplacentar de la mamă la făt. După vindecare nu există recurență sau anomalie permanentă a sistemului imun. Boala survine la ambele sexe. Hipogammaglobulinemia tranzitorie este întotdeauna observată în timpul perioadei neonatale la prematurii foarte mici, ei au nivel scăzut al imunoglobulinelor G ca rezultat al transferului transplancentar limitat în timpul gestației. Nivelul imunoglobulinelor G este proporțional diminuat cu gradul prematurității: prematurii viabili, cu o vîrstă gestațională de 29—30 de săptămîni și care cîntăresc 1 300 g, au nivel al IgG de numai 400 mg/100 ml în sîngele din cordonul ombilical. Dacă mama are hipogammaglobulinemie această hipogammaglobulinemie se va constata și la copil, din cauza scăderii pasajului transplacentar al imunoglobulinelor G.

S-a sugerat că hipogammaglobulinemia s-ar datora izoimunizării mamei la un alotip al imunoglobulinei G pe care îl posedă sugarul (nu și mama). Pasajul transplacentar de anticorpi materni împotriva imunoglobulinelor fătului poate avea ca rezultat fie distrugerea, fie supresia sintezei imunoglobulinelor la nou-născut.

Tratament. Scăderea nivelului seric al imunoglobulinelor sub 400 mg/100 ml și prezența de infecții recurente care au efect negativ asupra creșterii și dezvoltării sugarului mic, reprezintă indicația de tratament de substituție cu gammaglobulină. Dacă sugarul are nivel seric scăzut al imunoglobulinelor, dar nu prezintă infecții recurente, nu se recomandă tratament cu gammaglobulină. Doza de gammaglobulină standard recomandată este de 0,7 ml/kg i.m., o dată la 2 sau 4 săptămîni (la prima injecție doza se dublează) pe o perioadă de circa 6 luni.

Dacă nu se ameliorează starea sănătății sugarului, se va căuta altă boală imunodeficitară sau se va avea în vedere alt diagnostic. La sfîrșitul tratamentului cu gammaglobulină, nivelul seric al imunoglobulinelor trebuie să se normalizeze. Injecțiile cu gammaglobulină se întrerup dacă nivelul seric al imunoglobulinelor totale a atins 600 mg/100 ml. Tratamentul cu gammaglobulină se poate prelungi pe o durată de 18 luni, de regulă însă este necesar pe o perioadă mai scurtă.

Boala Leiner cu disfuncție familială pentru C_5 [1], întîlnită în perioada neonatală, este caracterizată clinic prin evoluție nefavorabilă a curbei ponderale, dermatită seboreică cu evoluție severă, diaree, infecții recurente cu aspect septicemic și defect al opsonizării. În 1908 Leiner a descris o serie de sugari cu eritrodermie generalizată, diaree și distrofiere progresivă. Debutul bolii este în general în prima lună de viață, iar durata bolii de la cîteva săptămîni pînă la cîteva luni, cu o rată mare a mortalității (de circa 30% pe primele observații clinice descrise de Leiner).

Tabloul clinic. Leiner a descris dermatita ca pe un eritem universal cu descuamarea epidermului și formare de cruste, asociată cu scaune diareice frecvente și evoluție nefavorabilă a curbei ponderale și stării generale a sugarului. La nivelul scalpului și feței leziuni asemănătoare cu dermatita seboreică; la nivelul plicilor cutanate, leziuni de *intertrigo* cu aspect exsudativ. Leiner a considerat diareea și vărsăturile accidentale, în jet, ca patognomonice. Manifestările dermatologice și intestinale par legate între ele, iar alterarea stării generale și curba ponderală necorespunzătoare sînt întotdeauna prezente. Uneori sugarii prezintă diaree intractabilă, dermatită generalizată asemănătoare cu dermatita seboreică, infecții recurente de obicei cu germeni gramnegativi și alterarea stării generale cu distrofie progresivă. Tratamentul cu plasmă proaspătă în perfuzii are ca rezultat ameliorarea spectaculară a tabloului clinic. Boala se vindecă de obicei la vîrsta de 2 luni.

Patogenie. Descrierea bolii la frați, inclusiv la gemeni, sugerează un posibil defect genetic. A fost demonstrat un defect al activității de opsonizare (Miller și Nilsson 1970) la bolnavi și la membrii familiei acestora. Acest defect se putea corecta cu plasmă sau ser normal, dar nu și cu ser recoltat de la șoareci cu deficit de C_5; fragmentul C_5 izolat de la bolnavi a avut numai 10% din activitatea hemolitică a fragmentului C_5 normal; cantitativ, apreciat prin metode imunochimice, fragmentul C_5 a fost normal la bolnavi. Pentru aceste considerente s-a postulat ipoteza unei disfuncții a fragmentului C_5. S-a mai descris și un factor opsonizant termostabil non-C_5 care poate corecta activitatea opsonizantă a serului de șoarece cu deficit de C_5 și care poate fi prezent și în serul pacienților cu deficit de factor C_5.

Diagnosticul se precizează prin demonstrarea deficitului activității de opsonizare a plasmei și serului recoltat de la pacient. Nivelul seric al componentelor sistemului complement, inclusiv pentru fragmentul C_5 este în limite normale.

Tratamentul. Se recomandă perfuzia cu plasmă proaspătă sau sînge proaspăt care au activitate de opsonizare a C_5. Plasma refrigerată sau sîngele recoltat cu mai mult de 24 ore înainte de transfuzie nu mai sînt eficiente. Se întrerupe alimentația la sîn. Ameliorarea clinică și vindecarea completă pot surveni la vîrsta de 2 luni. Leiner a remarcat că boala survine aproape exclusiv la sugarii alimentați la sîn și că ameliorarea se realizează după introducerea alimentației cu lapte de vacă. Demonstrarea, mai recent, a activității opsonizante a laptelui de vacă susține aceste observații.

---

[1] vezi și cap. 3.2.10.

5.2.2.2. BOLI EREDITARE ȘI METABOLICE

Sindromul Down[1] (mongolismul, trisomia 21). Copiii cu sindrom Down prezintă o frecvență mai crescută a infecțiilor, leucemiei și hepatitei cu virus B (cu antigen prezent). La acești copii s-a constatat o scădere a chemotaxiei, a fagocitozei, a bactericidiei și a testului cu NBT. Nou-născuții cu sindrom Down au nivele scăzute ale IgG în sîngele recoltat din cordonul ombilical, dar mai tîrziu nivelul imunoglobulinelor se normalizează sau chiar depășește normalul. Unele cercetări au constatat nivel seric al IgM scăzut, iar altele — scăderea nivelului seric al IgE. Izohemaglutininele și anticorpii la *E. coli* și anatoxina tetanică sînt normale la copiii cu sindrom Down, în timp ce se constată un răspuns atipic la vaccinul antigripal și la bacteriofagul ∅ X174.

Reacțiile de hipersensibilitate cutanată întîrziată sînt comparabile cu cele înregistrate la grupul de control. Răspunsul *in vitro* al limfocitelor la PHA și tuberculină au fost normale după unele cercetări, dar diminuate în altele. De asemenea, unele cercetări au constatat că limfocitele T și B circulante sînt normale, pe cînd alți cercetători au raportat scăderea limfocitelor T. Producerea de interferon de către limfocitele stimulate cu PHA este semnificativ scăzută în sindromul Down, iar factorul de inhibiție al migrării leucocitelor este ușor scăzut. Aceste studii sugerează existența unei imunodeficiențe secundare selective a limfocitelor T. Timusul prezintă depleția limfocitelor, ștergerea demarcației cortico-medulare și creșterea uneori chistică a corpusculilor Hassal.

Alte anomalii ale cromozomilor. Studii preliminare ale sugarilor cu *sindromul 5p-(cri du chat*[2]*)* și *trisomia 18* sugerează scăderi ale fagocitozei. În *sindromul Turner* s-a găsit o depresie mică (dar semnificativă) a nivelelor serice a IgG și IgM. *Anomalii ale cromozomului 18* la copii cu retard mintal se pot asocia cu nivel seric scăzut al imunoglobulinelor; s-a constatat deficit al IgA seric asociat cu prezența de cromozom 18 inelar (deficitul de IgA poate fi asociat și cu deleție a brațului scurt al cromozomului 18), iar în unele cazuri, cromozomul 18 inelar a fost asociat cu o paraproteină IgM și nivel seric normal al IgA.

Diabetul zaharat[3]. S-a constatat că imunitatea umorală și cea mediată celular este normală la pacienții cu diabet zaharat. Cu toate acestea, există numeroase argumente care atestă o susceptibilitate crescută la infecții a acestora. Adulții cu diabet zaharat au o predispoziție bine cunoscută pentru infecții bacteriene și fungice, în special la nivelul tegumentelor și a tractului urinar, care poate fi explicată prin unele particularități ale vascularizației la aceste nivele. Copilul cu diabet nu pare să aibă o incidență crescută a infecțiilor după unele cercetări, deși s-a descris un defect al răspunsului inflamator la copiii și adulții cu diabet zaharat. Mobilizarea leucocitelor polimorfonucleare este redusă la examinarea prin tehnica ferestrei cutanate Rebuck. Studiile *in vitro* au arătat, de asemenea, o reducere a chemotaxiei leucocitelor polimorfonucleare ca și a factorilor serici chemotactici la copiii cu diabet. Insulina corectează deficitul chemotactic al diabeticilor. Particulele de NBT sînt reduse în limite normale de către leucocitele neutrofile la copiii cu diabet zaharat. În cazul diabetului compensat fagocitoza este normală, dar s-a arătat că acido-cetoza are efect supresiv asupra infecției de stafilococi de către leucocitele polimorfonucleare. Astfel, s-a constatat că fagocitoza și activitatea bactericidă sînt reduse la copiii cu acido-cetoză, ca și la cei cu diabet formă medie. Aceste observații au dus la ipoteza că alterări ale metabolismului energetic antrenează dereglări ale chemotaxiei și fagocitozei.

---

[1] vezi și vol. 5, cap. 1.4.7.1.

[2] *Cri du chat* (fr.) = mieunat de pisică.

[3] vezi și vol. 3, cap. 3.1.

Enteropatia exsudativă[1]. Pierderea excesivă de proteine pe calea gastrointestinală poate duce la hipoproteinemie, ceea ce se întîmplă în multe boli (tabelul 5.6).

Limfopenia a fost raportată la bolnavii cu limfangiectazie intestinală și enteropatie cu pierdere de proteine asociată cu enterită regio-

Tabelul 5.6.

Boli sau medicamente care se însoțesc de enteropatie cu pierdere de proteine

Gastrointestinale

Hipertrofia gigantă a mucoasei gastrice (boala Ménétrier)
Gastropatia exsudativă acută tranzitorie
Gastropatia alergică (alergie la laptele de vacă etc.)
Enteropatia indusă de gluten
Sprue tropical
Malformațiile jejunale
Fistula gastrocolică
Sindromul postgastrectomie
Infecția acută gastrointestinală
Unele parazitoze intestinale
Tuberculoza gastrointestinală
Limfangiectazia intestinală
Enterita regională
Colita ulcerativă
Kwashiorkor
Boala Hirschsprung
Neoplasmul gastrointestinal
Edemul angioneurotic
Administrarea de aminopterin

Boli cardiace

Insuficiența cardiacă congestivă
Pericardita constrictivă

---

[1] vezi și vol. 2, cap. 2.5.4.20.

nală, boală Wipple și pericardită constrictivă. Limfocite în număr normal au fost găsite în cazul enteropatiilor cu pierdere de proteine asociate cu *sprue*, enteropatie glutenică, enteropatie alergică și agammaglobulinemie variabilă. Enteropatiile limfopenice par să fie secundare anomaliilor structurale ale tractului gastrointestinal (de exemplu limfangiectazia intestinală). La unii copii cu enteropatie exsudativă a fost scăzut nivelul seric al IgG. În ciuda acestor aspecte ale imunității mediate celular și umoral, numai la unii copii au apărut infecții semnificative : furunculoză, pneumonie și peritonită asociată cu malnutriție severă (cașexie).

În unele cazuri de copii cu limfangiectazie intestinală cu limfopenie și scădere a hipersensibilității cutanate întîrziate, răspunsul limfocitar la PHA a fost normal sugerînd un defect cantitativ al limfocitelor. Numărul limfocitelor din revărsatul chilos a fost normal, sugerînd pierderea gastrointestinală de limfocite cu viață lungă, recirculante.

Tratamentul enteropatiei exsudative cu pierdere de proteine depinde de identificarea bolii de bază. În cazul leziunilor localizate ale tractului gastrointestinal, rezecțiile chirurgicale pot duce la remisiune completă ; astfel, s-au înregistrat remisiuni după intervenții chirurgicale pentru hipertrofie gigantă de mucoasă intestinală, stenoză jejunală congenitală, boală Hirschsprung, limfangiectazie intestinală localizată, pericardită constrictivă și defect septal interatrial. Trebuie avut însă în vedere că majoritatea bolilor care se însoțesc de enteropatie exsudativă cu pierdere de proteine sînt prea difuze pentru a putea fi tratate chirurgical. Nu este necesar un tratament specific pentru enteropatia acută tranzitorie. În gastropatia alergică se recomandă dietă fără lapte, iar excluderea glutenului este recomandată în boala celiacă și *sprue*. Bolnavii cu limfangiectazie intestinală difuză sînt dificil de tratat ; se recomandă dietă cu scăderea cantității de lipide și înlocuirea trigliceridelor cu lanțuri lungi de atomi de carbon cu trigliceride cu lanțuri medii cu care se pot obține ameliorări. Corticosteroizii nu s-au dovedit utili în tratamentul limfangiectaziei intestinale. Corticosteroizii și unele medicamente citotoxice sînt eficienți în tratamentul enteritelor regionale și a colitelor ulcerative.

Deficitul de fier. La sugarii cu deficit de fier, unele studii semnalează o frecvență mai mare a infecțiilor, fapt neconfirmat însă de toate cercetările. Trebuie avut în vedere că studiile clinice sînt dificil de interpretat pentru că există concomitent deficitul și al altor „nutrimente“ esențiale ca acidul folic și prezența infecției. Deficitul activității bactericide a leucocitelor polimorfonucleare a fost raportat la unii copii cu anemie feriprivă, dar nu a fost confirmat și de alte studii. Unii cercetători au găsit o creștere a activității chemotactice la aceste cazuri. Scăderea nivelului mieloperoxidazelor la pacienții cu deficit de fier a fost raportat de unele cercetări. Imunoglobulinele serice, IgA salivară și activitatea hemolitică totală a complementului sînt normale la copiii cu deficit de fier. Răspunsul prin hipersensibilizare întîrziată la testele cutanate este diminuat și există un nivel relativ scăzut al limfocitelor T în sîngele periferic. Testul la PHA (de explorare funcțională a limfocitelor T) a dat rezultate discordante diferiților cercetători.

Malnutriţia[1] presupune un aport inadecvat de nutrimente, ceea ce interferează cu funcţia normală a diferitelor sisteme şi aparate; defectele sînt de obicei multiple şi implică grade variate de lipsă de aport caloric şi proteinic. Malnutriţia severă mai poate surveni în boli gastrointestinale, hepatice, renale, cardiopulmonare şi în boli maligne.

Malnutriţia protein-calorică (MPC) a fost clasificată în două forme clinice extreme: marasmul (deficit global al alimentaţiei) şi *kwashiorkor* (deficit de proteine într-o dietă care de obicei este hipercalorică). Vîrsta la care survine malnutriţia este importantă, pentru că privaţiunea precoce duce la alterarea severă a funcţiei imunologice. Marasmul, în general, survine precoce: sugarul cu marasm are un deficit ponderal, însă lipsesc edemul şi modificările cutanate şi ale fanerelor. *Kwashiorkor*-ul se întîlneşte mai frecvent în cursul celui de al doilea an de viaţă şi se caracterizează prin creştere deficitară, dermatite, edeme, *facies* „lunar", hepatomegalie, modificări ale fanerelor, apatie. În afara acestor două forme clinice severe, o frecvenţă mai ridicată o prezintă formele clinice intermediare cu malnutriţie mai puţin severă. Albuminele serice sînt mult scăzute în *kwashiorkor* şi mai puţin în marasm. Se constată în *kwashiorkor* şi o scădere a concentraţiei de colesterol, lipaze, amilaze şi esteraze; sugarii sînt de regulă anemici, cu nivel scăzut al transferinei. La autopsie sugarii şi copiii mici cu *kwashiorkor* prezintă infiltraţie grasă şi atrofie timică şi limfoidă.

Malnutriţia creşte evident susceptibilitatea la infecţii, ceea ce are ca rezultat creşterea morbidităţii şi mortalităţii prin boli infecţioase (aproape 50% din malnutriţii care necesită spitalizare sînt infectaţi). Infecţiile bacteriene sînt frecvente, în special pneumonia; etiologia pneumoniilor este dificil de stabilit, motiv pentru care trebuie avut în vedere faptul că nu sînt rar întîlnite la aceşti copii boli ca tuberculoza, pneumonia cu *Pneumocystis carinii* şi pneumonia stafilococică. Cu o frecvenţă mai ridicată survin şi infecţii gastrointestinale, ale tractului urinar cu germeni gram-negativi şi septicemia. Rujeola determină mortalitate mare la copiii cu malnutriţie (exantemul poate fi discret, iar pneumonia cu celule gigante este frecventă). Infecţia herpetică poate fi de asemenea severă, iar prevalenţa antigenemiei hepatitei cu virus B este ridicată. Este crescută la copiii malnutriţi frecvenţa infecţiilor fungice şi parazitare (inclusiv cu *Pneumocystis carinii*).

Mai mulţi factori (barierele anatomice, fagocitoza, interferonii şi hormonii) sînt implicaţi în apărarea nespecifică a organismului, dintre care unii sînt mai bine cunoscuţi în malnutriţie (de ex. leziunile localizate ale mucoaselor, pot avea importanţă în patogeneza unor infecţii respiratorii, gastrointestinale şi ale tractului urinar). *Funcţia leucocitelor polimorfonucleare* (PMN) este afectată în MPC. Studii ale chemotaxiei au dat rezultate discordante, probabil din cauza gradelor diferite ale MPC şi a prezenţei infecţiei. Ingestia şi activitatea opsonică sînt normale, dar activitatea bactericidă şi candidicidă sînt diminuate. Unele cercetări au indicat o reducere a activităţii sistemului bactericid mieloperoxidaze-H_2O_2-iod deşi activitatea mieloperoxidazelor a fost găsită normală. Defectul leucocitar poate fi secundar incidenţei crescute a infecţiilor. Reducerea fagocitozei, atunci cînd există, este moderată.

---

[1] vezi şi vol. 2, cap. 2.4.11.

S-a constatat o scădere a nivelului seric al unor *componenţi ai complementului* seric la sugarii cu MPC, cu excepţia fracţiunii C_4; s-a constatat şi o activitate anticomplementară în unele cazuri. Copiii cu *kwashiorkor* sînt cei care fac mai frecvent infecţii şi prezintă îmbolnăviri mai severe.

Concentraţia *imunoglobulinelor serice* este normală sau crescută la sugarii cu MPC. În timpul infecţiei, sinteza de gammaglobulină este crescută; se utilizează preferenţial precursorii proteinici ceea ce restrînge sinteza de albumină şi intensifică manifestările clinice de *kwashiorkor*. Deşi valorile imunoglobulinei A serice sînt deseori ridicate, există o scădere moderată (dar semnificativă) a IgA secretorie. Titrul izohemaglutininelor este normal. Răspunsul prin anticorpi la vaccinul tific şi la polizaharidul pneumococic este normal, în timp ce la toxina difterică şi vaccinul febrei galbene răspunsul prin anticorpi este scăzut. Sistemul limfoid prezintă grade variate de depleţie a centrilor germinativi din ganglionii limfatici la sugarii malnutriţi, iar în unele cazuri s-a constatat atrofie timică şi depleţie a celulelor paracorticale din ţesut limfoid periferic (acest aspect se găseşte nu numai la malnutriţi, ci şi în o serie de boli cronice debilitante). Cea mai frecventă alterare imunologică la sugarii cu MPC este *scăderea imunităţii mediale celular*: limfopenia a fost găsită la un sfert din copiii care au murit de malnutriţie. Testul la tuberculină poate fi negativ la copiii cu MPC în prezenţa tuberculozei active sau după vaccinarea cu BCG; reacţiile cutanate de hipersensibilitate întîrziată la alte antigene sînt de asemenea diminuate sau absente. Numărul absolut de limfocite T este scăzut în MPC. În unele studii testul limfocitelor la PHA a fost normal, deşi la sugarii cu MPC severă răspunsul la PHA a fost scăzut.

Distrofia miotonică[1]. Nivelul seric al imunoglobulinelor este frecvent scăzut, secundar unei scăderi a timpului de înjumătăţire a IgG, legat probabil de hipercatabolismul IgG. Concentraţia medie a imunoglobulinelor G este de 700 mg/100 ml cu timp de înjumătăţire de 11,14 zile. Concentraţia serică şi rata catabolică a IgA, IgM şi albuminelor este normală. Rata sintezei imunoglobulinelor G este normală. Anomalia metabolică este specifică pentru imunoglobulinele G şi are un mecanism încă neclarificat.

Sindromul nefrotic[2]. Volhard şi Fahr (1914) au semnalat peritonita pneumococică ca o complicaţie letală a sindromului nefrotic; ulterior şi alte infecţii pneumococice au fost raportate, sugerînd o susceptibilitate particulară pentru acest germene microbian al bolnavilor cu sindrom nefrotic. După pneumococi, în infecţiile din sindromul nefrotic sînt implicaţi mai frecvent streptococi hemolitici din grupul A, stafilococi şi *Hemophilus influenzae* tip b. După introducerea terapiei cu antibiotice şi a eficacităţii corticosteroizilor în tratamentul sindromului nefrotic, infecțiile bacteriene (în special cele cu localizare cutanată) sînt mai puțin frecvente ; totuși, se mai semnalează peritonite pneumococice (Rubin și colab., 1975) și infecții sistemice cu enterobacterii. Hipoproteinemia bolnavilor cu sindrom nefrotic se datorește proteinuriei. La unii copii există și o pierdere complementară de proteine pe cale gastrointestinală. Electroforeza serică se caracterizează prin scăderea albuminei, beta- și gammaglobulinelor și creșterea alfa-2 globulinelor. Rata catabolismului multor proteine este crescută în sindromul nefrotic. Rata sintezei IgG este normală sau crescută. Nivelul seric al imunoglobulinelor IgM a fost găsit crescut de către unii cercetători în sindromul nefrotic idiopatic, iar rata catabolismului IgM normală. Nivelul seric al IgG și IgA poate rămîne scăzut în timpul remisiunilor. Concentrația imunoglobulinelor E poate fi crescută.

---

[1] vezi şi cap. 1.12.2.5.3.
[2] vezi şi vol. 3, cap. 1.9.

Copiii cu sindrom nefrotic au un răspuns prin anticorpi scăzut la pneumococi și polizaharidul pneumococic, dar este normal la vaccinul cu virus gripal ; discordanțele în răspunsul imun prin anticorpi la produse virale și bacteriene poate fi în legătură cu severitatea bolii, ca și cu calitatea de imunogene a acestora. Nivelul complementului seric este crescut în sindromul nefrotic. Factorul B properdinic (C_3-proactivator) poate fi scăzut.

Se consideră că îmbunătățirea semnificativă a prognosticului sindromului nefrotic idiopatic se datorește în primul rînd antibioticelor și apoi corticosteroizilor (Samuel P. Gotoff). Steroizii pot masca răspunsul la infecție sau pot să potențeze unele infecții virale (varicela, hepatita virală, zona zoster etc.) ; doza de steroizi ar trebui să fie scăzută dacă copilul contractează o astfel de infecție (Samuel P. Gotoff). Imunizarea pasivă se recomandă dacă copilul susceptibil este contact cu rujeola sau varicela. Medicamentele citotoxice (nitrogen muștar, ciclofosfamida și azathioprina) care sînt folosite în sindromul nefrotic cortico-rezistent au ca efect și scăderea rezistenței organismului.

Sicklemia. La copiii cu sicklemie infecțiile severe sînt mai frecvente decît în alte hemoglobinopatii și survin cu precădere înaintea vîrstei de 5 ani ; există o incidență crescută a meningitei și septicemiei, cu o rată înaltă a mortalității ; cel mai obișnuit agent microbian este pneumococul, urmat de *Hemophilus influenzae*. În a doua decadă de vîrstă este mai frecventă septicemia cu germeni enterici gram-negativi, în timp ce infecția cu pneumococ devine mai puțin frecventă. Diferitele specii de *Salmonella* determină frecvent osteomielită.

Factorii nespecifici care favorizează infecțiile sînt hipoxia tisulară și inactivarea funcțională a sistemului reticuloendotelial, datorită hemolizei cronice, care crește susceptibilitatea la infecții. Tulburările vasculare locale de la nivelul țesuturilor favorizează extinderea infecțiilor cu *Salmonella* și alți germeni enterici.

Conceptul de „hipofuncție splenică“ a fost introdus de Pearson și colab. (1969) în legătură cu fibroza progresivă și reducerea splinei la copiii cu sicklemie. La unii copii transfuzia cu eritrocite normale redresează asplenia funcțională. Patogeneza hipofuncției splenice a fost atribuită încetinirii circulației sanguine în splină, creșterii vîscozității sîngelui, obstrucției vaselor, procesului de infarctizare și fibroză de la nivelul splinei.

Unele cercetări au arătat nivel seric normal al imunoglobulinelor la copiii și adulții cu sicklemie; altele au raportat concentrație serică scăzută a IgM asociată cu absența funcției splenice, fapt neconfirmat și de alte cercetări.

S-a constatat un răspuns normal prin anticorpi după imunizare subcutanată cu vaccin tific *(Salmonella)*, dar pacienții cu sicklemie răspund mai puțin bine la imunizarea intravenoasă, comparabilă cu cea a animalelor splenectomizate. S-a obținut un răspuns normal la vaccin cu polizaharidul pneumococic octavalent la copilul cu sicklemie și în vîrstă de peste 2 ani. Unele cercetări au arătat că serul pacienților cu sicklemie are un deficit al activității de opsonizare termolabil împotriva pneumococului, iar altele au arătat că defectul de opsonizare este pe calea alternă a complementului. Un anumit factor deficitar nu a fost identificat. C_{50}, C_3PA, properdina, C_3 și C_3-inactivator au activitate normală. Unele cercetări au raportat o deficiență a factorului properdinic B în serul pacienților cu sicklemie.

Tratament. Studii preliminare arată că imunizarea activă cu polizaharid pneumococic a fost eficientă, dar copilul în vîrstă de sub 2 ani nu răspunde favorabil. Profilaxia cu penicilină nu și-a dovedit eficacitatea, deși, în prezent, aceasta poate fi cel mai bun mijloc pentru a preveni infecția pneumococică la sugarii cu sicklemie.

Uremia[1]. Nefropatiile cronice cu uremie afectează multe organe, sisteme și mecanisme metabolice. Capacitatea imunologică a bolnavilor cu uremie este de asemenea perturbată, manifestîndu-se prin creșterea susceptibilității la infecție și alterarea răspunsului imun la transplantul de organ. Chemotaxia neutrofilelor polinucleare a fost normală în unele studii, dar depresată în altele, efect accentuat prin hemodializă cronică. Serul uremicilor activat prin endotoxină s-a dovedit slab chemotactic pentru PMN normale. Fagocitoza și activitatea bactericidă a PMN uremicilor și bolnavilor dializați este normală. În timp ce anemia survine invariabil la bolnavii cu nefropatie cronică, producția de PMN este normală; totuși, o neutropenie semnificativă survine în timpul hemodializei. În ganglionii limfatici foliculii secundari și celulele plasmatice sînt scăzute, iar timusul are celularitate scăzută. Limfopenia este obișnuită la bolnavii cu uremie. În unele cazuri s-a găsit o medie absolută a limfocitelor de 1 000/mm^3 la bolnavii cu insuficiență renală.

Nivelul imunoglobulinelor în uremie este de obicei normal. Răspunsul prin anticorpi este de asemenea de obicei normal. S-a constatat un titru antitoxic normal după imunizare cu anatoxină tetanică în servicii cu bolnavi cu insuficiență renală acută posttraumatică. S-a constatat un răspuns normal și la toxina difterică, însă s-a găsit un răspuns scăzut la antigenele tifoidice O și M la bolnavii uremici, ceea ce semnifică o supresie a răspunsului primar prin anticorpi la aceștia.

La bolnavii cu transplant renal s-a găsit o reducere a reacțiilor de hipersensibilitate imediată la o serie de antigene de natură polenică și ciuperci. S-a constatat de asemenea, o depresie a răspunsului cutanat de tip întîrziat la PPD, histoplasmin, coccidioidin, oreion, *Candida* și *Trichophyton*. După transplant, unii receptori au dobîndit reactivitate cutanată cu unele specificităţi asemănătoare cu ale donatorului, ceea ce sugerează un transfer al hipersensibilităţii întîrziate de către limfocitele grefei. Totuşi, este posibil ca succesul transplantului renal să elimine efectul supresiv al uremiei. Reacţiile cutanate la streptokinază, streptodornază etc. după imunizare sînt de asemenea scăzute în uremie.

---

[1] vezi și vol. 3, cap. 1.17.

Respingerea rinichiului transplantat se produce cu întîrziere sau este mult depresată, chiar dacă tratamentul preventiv al rejecţiei a fost minim. S-a constatat că la uremici nu se produce respingerea alogrefei cutanate. Limfocitele şi macrofagele studiate prin tehnica ferestrei cutanate Rebuck sînt scăzute în uremie. Limfocitele de la donatorii uremici sînt mai puţin eficiente în producerea reacţiei grefă contra gazdă, ceea ce a fost demonstrat prin testul de transfer al limfocitelor.

S-a constatat o scădere a reacţiei limfocitelor la stimularea cu PHA. S-a corelat reducerea răspunsului *in vitro* cu absenţa reacţiei de hipersensibilitate cutanată *in vivo* la tuberculină, *Trichofyton* şi streptodornază ; unii autori au găsit totuşi un răspuns normal la PHA. Unele cercetări au arătat o scădere a răspunsului limfocitar la antigen şi diminuarea producerii de MIF la uremici. Unele studii au demonstrat un efect supresor al plasmei uremicilor asupra răspunsului *in vitro* al limfocitelor. S-a demonstrat transferul pasiv al sensibilităţii la tuberculină de către limfocite de la un donator uremic la un receptor neuremic, în timp ce receptorul uremic nu răspunde. Aceasta demonstrează că limfocitele imunocompetente sînt prezente în stările uremice, dar funcţia lor este blocată.

5.2.2.3. DEFICITE IMUNE DETERMINATE DE AGENŢI IMUNOSUPRESIVI

Agenţii imunosupresivi[1] pot fi clasificaţi astfel : *fizici* (iradierea cu raze X, drenaj prin canalul toracic) ; *biologici* (globulina antilimfocitară) ; *chimici* (corticosteroizii, agenţii alkylanţi şi inhibitorii sintezei de acizi nucleici sau de proteine). Medicamentele antiinflamatorii şi citotoxice sînt larg utilizate la copil pentru o multitudine de îmbolnăviri. Efectele lor asupra apărării organismului rezultă din studii în majoritatea lor făcute pe animale de laborator cu o considerabilă varietate de specie, dozaj, cale de administrare, tip de răspuns studiat ; efectele acestora la om sînt derivate din cîteva studii la normali şi din complicaţiile prin alterări imune prezente la boala de bază.

În general, antimetaboliţii inhibă proliferarea celulelor şi au eficienţa cea mai mare dacă sînt daţi în momentul intensităţii maxime a acestui proces. Medicamentele care inhibă diviziunea celulară de regulă nu afectează chemotaxia sau fagocitoza, diferit de agenţii antiinflamatori. Iradierea cu raze X şi medicamentele citotoxice nu afectează fixarea coloidului de către sistemul reticuloendotelial, dar blochează funcţia fagocitară a acestuia.

Iradierea. Efectul nefavorabil al radiaţiei ionizante asupra imunităţii este bine demonstrat de creşterea susceptibilităţii la infecţii şi tumori pe animalele de experienţă iradiate. Răspunsul imun specific este în primul rînd afectat, deşi factorii nespecifici sînt de asemenea alterați, așa cum este cazul funcției macrofagelor și a granulocitelor. Fagocitoza este relativ radiorezistentă, în timp ce prelucrarea antigenului de către macrofage este ușor scăzută prin doze mici de iradiere. Efectul asupra răspunsului prin anticorpi este dependent de doza de antigen, frecvența administrărilor, rata și de legătura temporală dintre iradiere și administrarea de antigen. Deși faza de *lag* poate fi scurtată sau alungită, răspunsul prin anticorpi este în general ușor radiorezistent.

---

[1] vezi şi cap. 5.3.5.4.

Imunitatea mediată celular, dimpotrivă, este semnificativ alterată de iradiere. Copiii cu leucemie limfocitară, care au fost tratați profilactic cu iradiere cranio-vertebrală, au limfopenie și răspunsul limfocitelor la stimulare cu PHA este scăzut pentru o perioadă care poate merge pînă la un an. La bolnavii cu limfom hodgkinian limfopenia celulelor de tip T și proliferarea limfocitelor B poate persista pe o perioadă ce depășește un an. *In vitro* se notează o scădere a răspunsului limfocitelor la mitogene și antigene în boala Hodgkin.

Globulina antilimfocitară (GAL) a fost utilizată pentru prima oară pentru a inhiba respingerea alogrefei. Deoarece distribuția ei este mai mult intravascular, ea acționează predominant pe limfocitele circulante, iar recirculația normală a limfocitelor duce la depleție în organele limfoide. Răspunsul imun mediat prin limfocite recirculante cu viață lungă este supresat prin GAL, răspunsul primar prin anticorpi este inhibat, iar răspunsul secundar prin anticorpi este în general neafectat.

GAL inhibă sau reduce reacția de hipersensibilitate întîrziată cutanată la indivizii în prealabil sensibilizați. Supraviețuirea grefelor este prelungită, independent de diferențele de compatibilitate. Răspunsul la vaccinări este inhibat la unii indivizi, dar titrul anticorpilor preexistenți nu este afectat. *In vitro,* limfocitele au o sinteză spontană a ADN crescută, dar răspunsul la tuberculină este supresat.

Corticosteroizii și *ACTH* scad rezistența organismului la un mare număr de bacterii, virusuri, protozoare și agenți fungici. Steroizii au efecte multiple pe celule; acționează asupra legăturilor citoplasmei, inhibă sinteza de glucide, proteine și acizi nucleici, iar în final duc la moartea celulei. Susceptibilitatea celulelor la acțiunea corticosteroizilor variază în funcție de specie, iar omul are o rezistență relativ mai mare decît alte specii animale. Corticosteroizii au efect supresiv asupra acumulării de leucocite la locul inflamației; aceasta se datorește în parte reducerii aderenței granulocitelor la epiteliul vascular; blochează *clearance*-ul celulelor reticuloendoteliale față de particulele opsonizate sau neopsonizate; determină limfocitopenie și monocitopenie, probabil intervenind în redistribuția limfocitelor recirculante și a cantității de monocite prin întîrzierea eliberării precursorilor monocitelor din măduva hematopoietică. Activitatea bactericidă și fungicidă a monocitelor este redusă, în timp ce funcția granulocitelor pare să fie nesemnificativ alterată. Dozele mari de corticoizi scad nivelul seric al imunoglobulinelor și componenții complementului. Corticosteroizii în doze mici sau moderate nu afectează sinteza de anticorpi la om. Reacția de hipersensibilitate cutanată de tip întîrziat este supresată de corticosteroizi, dar limfocitele donatorului tratat cu corticosteroizi transferă reacția, sugerînd că celulele efectoare ale inflamației, în primul rînd macrofagele, sînt inhibate. Respingerea transplantului renal este blocată de doze mari de corticosteroizi.

Studii *in vitro* asupra limfocitelor de la persoane tratate cu corticosteroizi arată că răspunsul la antigene este mai puţin supresat decît răspunsul la mitogene. Corticosterozii nu par să afecteze producţia de limfokine, iar efectul pe limfotoxină este controversat. S-a demonstrat că steroizii au efect supresor pe reacţia între MIF şi macrofage şi mai puţin acţionează asupra sintezei de MIF, ceea ce arată că efectul major al steroizilor nu este asupra funcţiei limfocitului, ci pe efectorii celulari care realizează imunitatea celulară. La bolnavii cu tratament cortizonic de tip alternant, numărul limfocitelor şi răspunsul acestora *in vitro* revine la normal în ziua de tratament, iar reacţiile imune de hipersensibilitate întîrziată rămîn intacte.

Agenţii alkylanţi. Ciclofosfamida inhibă replicaţia celulară; în doze mari ea are un efect limfolitic direct. Ca medicament citotoxic este foarte eficient în timpul fazelor precoce ale răspunsului imun, dar are şi efecte antiinflamatorii. La cobai are efect supresiv asupra limfocitelor B; la om are efect supresiv asupra limfocitelor T, ceea ce este demonstrat prin prelungirea toleranţei grefelor. Dozele mari (3,5—9 mg/kg/24 ore) au efect supresor asupra răspunsului prin anticorpi, iar dozele mai scăzute diminuă reacţiile de hipersensibilitate întîrziată. Dozele masive suprimă respingerea măduvei osoase transplantate la pacienţii cu leucemie. S-a raportat şi inhibiţia *in vitro* a reacţiei limfocitare la PHA şi PWM.

Methotrexatul afectează sinteza ADN (are acţiune slabă sau neglijabilă asupra restului celulei); are şi proprietăţi antiinflamatorii (inhibarea răspunsului la histamină). Efectul methotrexatului asupra răspunsului imun prin anticorpi variază cu doza şi cu frecvenţa administrărilor. Methotrexatul nu are efect supresor asupra reacţiilor de hipersensibilitate cutanată.

Antagoniştii purinei. 6-Mercaptopurina şi azathioprina inhibă sinteza purinelor şi sinteza ADN. Orice răspuns imun care este dependent de proliferarea celulară poate fi inhibat în funcţie de doza de medicament precum şi de doza şi modul de administrare a antigenului. Pe lîngă acţiunea asupra răspunsului imun specific şi răspunsul inflamator nespecific poate fi supresat. Răspunsul imun primar prin anticorpi este mai puţin inhibat decît răspunsul secundar. Inducţia hipersensibilităţii întîrziate este inhibată sau întîrziată, în timp ce reacţiile la un individ anterior sensibilizat sînt de obicei neafectate. Respingerea alogrefei este variabil supresată în funcţie de organul grefat şi de diferenţele de histocompatibilitate. S-a raportat depresia răspunsului *in vitro* al limfocitelor la PWM dar nu şi la PHA, la pacienţii ce au primit 2,5—4 mg de azathioprină.

5.2.2.4. DEFICITE IMUNE DIN CADRUL BOLILOR INFECŢIOASE

Infecţiile bacteriene. Datele contradictorii asupra funcţiei leucocitelor PMN la pacienţii cu infecţie bacteriană reflectă variaţii în funcţie de organismul gazdă, tipul şi stadiul infecţiei, tratamentul şi metodologia de studiu. Unele cercetări au arătat creșterea migrației *in vivo* și creșterea chemotaxiei *in vitro*, iar altele dimpotrivă scăderea chemotaxiei. *Clearance*-ul reticulo-endotelial al albuminei poate fi scăzut, crescut sau normal la bolnavii cu infecție severă. Fagocitoza poate fi normală sau scăzută. La unii pacienți se poate constata o scădere tranzitorie slabă, dar semnificativă, a funcției bactericide a leucocitelor PMN. Unele studii au arătat rolul pe care îl are deficitul de opsonine.

Infecțiile virale. În 1908 von Pirquet a raportat negativarea reactivității cutanate la tuberculină în timpul evoluției rujeolei la 59 copii; el și-a explicat aceasta prin tendința tuberculozei de a deveni mai activă după rujeolă. Von Pirqet (1908) și Debré și Papp (1926) au raportat că testul la tuberculină a devenit negativ în timpul perioadei prodromale a rujeolei și că a reapărut la 5—7 săptămîni după debutul exantemului. Aceste cercetări au fost confirmate de Mitchell (1935) și Bentzan (1953), care de asemenea au demonstrat o depresie moderată a reacției la tuberculină în timpul scarlatinei și a mononucleozei infecțioase. Infecțiile virale ale tractului respirator (superior și inferior) și gastroenteritele nu au efect asupra reacției la tuberculină. Cercetări mai recente au arătat efectul supresor al rubeolei asupra reacției la tuberculină și efectele imunosupresive ale infecției cu virus gripal. Varicela determină o depresie a sensibilității tuberculinice în timpul primelor 6 zile ale erupției la 41% din copiii afectați; anergia la tuberculină survine și la copiii cu poliomielită acută paralizantă.

Vaccinurile cu virus viu de asemenea au efect supresor pentru reacția hipersensibilității întîrziate: vaccinul antirujeolic și vaccinul antipoliomielitic cu virus viu au efect supresor asupra reacției cutanate la tuberculină; vaccinul antirujeolic și antivariolic au efect depresor și asupra testului cutanat la histoplasmină pentru o perioadă de 3—4 săptămîni după vaccinare. Cu tot efectul asupra reacției cutanate de hipersensibilitate întîrziată a unui număr de infecții virale și vaccinuri virale, se pare că numai rubeola afectează evoluția clinică a tuberculozei.

Modificările morfologice în organele limfoide și la nivel celular, în timpul și ca urmare a anumitor infecții virale, au o gamă largă de manifestare. Studii cu microscopul electronic au demonstrat prezența de particule virale în limfocite, macrofage, timocite și celule *stem*. Unele virusuri se multiplică în limfocite (virusul Epstein-Barr, virusul care induce leucemia la animal, virusul cariomeningitei limfocitare), iar altele în macrofage (*Herpes simplex*, arborvirusuri). A fost demonstrată și depresia celulelor producătoare de anticorpi ca și a limfocitelor timodependente ca urmare a infecțiilor virale la animalul de experiență.

Unele cercetări au arătat o scădere relativă sau absolută a limfocitelor circulante în timpul infecțiilor virale. Acest efect s-ar explica prin sechestrație sau prin citotoxicitate directă. A fost demonstrată recent prezența de limfocitoxine în unele infecții virale. Limfocitopenia este prezentă în unele infecții virale, inclusiv în gastroenterite. Alterări în populațiile limfocitelor T și B survin în numeroase boli virale.

Creșterea incidenței suprainfecției bacteriene este binecunoscută în infecții virale, așa cum sînt rujeola și gripa. S-a demonstrat scăderea chemotaxiei monocitelor la bolnavii cu gripă. S-a constatat un defect tranzitoriu al chemotaxiei leucocitelor PMN și la copiii cu rujeolă.

Infecția cu virusul Epstein-Barr[1] *(EBV)*. EBV este un virus herpetic ubicuitar de obicei dobîndit în copilărie ca o infecție inaparentă însoțită de o seroconversiune permanentă și persistentă în timpul vieții în interiorul țesutului limfoid (Epstein și Achone, 1973); determină de asemenea, la pacienții mai în vîrstă, mononucleoză infecțioasă (MI). Cultura de limfocite din sîngele periferic al donatorilor seropozitivi dă naștere la o linie celulară continuă care arată prezența virusului. Limofcitele B au receptori pentru EBV și, cînd sînt infectate cu EBV, determină limfoproliferare. În timpul perioadei de limfocitoză în MI există o creștere a limfocitelor T și B. Unele cercetări au sugerat că există un răspuns limitat al limfocitelor T împotriva EBV conținut în interiorul limfocitelor B.

Răspunsul hipersensibilității cutanate întîrziate este diminuat în timpul fazei acute a MI. Deși există o creștere spontană a sintezei ADN în limfocitele sîngelui periferic, răspunsul limfocitelor la PHA, PWM, celule alogenice și *Candida* este diminuat în timpul primelor cîteva săptămîni în MI; s-a constatat o chemotaxie anormală a monocitelor la pacienții cu MI; aceasta poate contribui la scăderea reacțiilor cutanate de hipersensibilitate întîrziată.

Asocierea între EBV și limfomul Burkitt este bine stabilită și neoplasmul poate fi considerat ca o proliferare malignă a clonei purtătoare de genom EBV. Totuși, cauzalitatea nu a fost dovedită și rolul genetic, imunologic, infecțios și a altor cofactori rămîne să fie clarificat. Relația dintre EBV și carcinomul nazofaringian de asemenea necesită studii viitoare.

În plus, față de proprietățile oncogenice ale EBV, există și un număr de fenomene imunologice neobișnuite: ca urmare a MI, s-au descris hipogammaglobulinemie recesivă sex-linkată la 3 membri ai unei familii (numărul și clasele de limfocite B erau normale, ceea ce implică un blocaj în diferențierea ulterioară a sintezei de imunoglobuline); s-a descris o alterare limfoproliferativă sex-linkată la 6 membri ai unei familii apărută după MI. Unele anomalii imunologice au fost constatate: depleția limfocitelor T, hiper- sau hipogammaglobulinemie, proliferarea centrilor germinativi și dezvoltarea de limfoame ileale și ale sistemului nervos central. Aceste sechele ale infecției cu EBV sînt printre cele mai bine documentate cazuri de imunodeficiență dobîndită.

5.2.2.5. DEFICITE IMUNE DETERMINATE DE BOLI INFILTRATIVE ȘI HEMATOLOGICE

Histocitoza. Leikin și colab. (1973) au dozat imunoglobulinele, hipersensibilitatea întîrziată și răspunsul limfocitelor *in vitro* la mitogene și celule allogenice la 6 sugari cu boala Letterer-Siwe. În ciuda anomaliilor secundare ale timusului și țesutului limfoid al autopsie, cele mai multe studii imunologice au fost în general normale. În contrast, la unii sugari, cu unele aspecte de boală Letterer-Siwe au fost descrise defecte variabile și mascate ale funcției imunologice. Un diagnostic al imunodeficiențelor combinate a fost stabilit la autopsie la unii din acești copii. O reacție cronică materno-fetală de tip „grefă contra gazdă" a fost postulată pentru a explica fenomenul.

---

[1] vezi și vol. 4, cap. 7.3.

Sarcoidoza este o boală granulomatoasă cronică, multisistemică, de etiologie necunoscută, cel mai frecvent interesînd adulții tineri. Ea se prezintă cel mai adesea cu adenopatie hilară bilaterală, infiltrație pulmonară și leziuni cutanate și oculare. Diagnosticul se pune pe semnele clinice și radiologice caracteristice, combinate cu date histologice (celule epiteloide în granulom în mai mult decît un organ) sau cu un test cutanat Kveim-Siltzbach pozitiv. Deoarece sarcoidoza la copil este relativ neobișnuită, studiile imunologice sînt cel mai mult efectuate la subiecții adulți. Pe lîngă testul cutanat Kveim, pozitiv, principalele alterații imunologice includ depresia imunității mediate celular și exagerarea imunității umorale. În ciuda acestor alterații, pacienții cu sarcoidoză nu au crescută susceptibilitatea la infecții, deși o asociere cu *Cryptococcosis* a fost semnalată.

Reactivitatea Kveim este reprezentată de o papulă granulomatoasă cu apariție și evoluție lentă la locul injecției suspensiei Kveim (preparat din țesut sarcoid uman); majoritatea bolnavilor cu sarcoidoză au un test Kveim pozitiv în timpul stadiului activ al bolii, aproape de debut sau de la debutul simptomelor. Testul Kveim diferă de reacțiile cutanate de hipersensibilitate întîrziată prin o serie de particularități. Reactivitatea Kveim apare în a cincea sau a șasea zi, sub forma unei papule de 3—8 mm, care atinge maximum în a 18-a pînă la a 28-a zi. Biopsia papulei, necesară pentru diagnostic, arată un granulom epitelial similar cu cel găsit în organele afectate în sarcoidoză. Reactivitatea Kveim frecvent diminuă sau dispare dacă leziunile din sarcoidoză se reduc; ea poate persista totuși pînă la 25 ani. La bolnavii cu sarcoidoză reactivitatea Kveim are o frecvență similară indiferent dacă au reacția la tuberculină pozitivă sau negativă. Testul este pozitiv la 60—80% din bolnavii cu sarcoidoză activă, iar reacțiile fals pozitive sînt mai puțin de 3%.

Numărul absolut al limfocitelor circulante este de obicei scăzut. S-a demonstrat un deficit mic (dar semnificativ) al limfocitelor T apreciat prin testul rozetelor E; s-au găsit și anticorpi față de limfocitele T în unele cercetări. Limfocitele circulante B (explorate prin testul rozetelor EA și EAC) sînt normale sau crescute. Nivelul seric al imunoglobulinelor poate fi normal în sarcoidoză, dar imunoglobulinele G sînt crescute în aproape jumătate din cazuri. Alte modificări ale imunoglobulinelor nu sînt în mod obișnuit găsite la bolnavii cu sarcoidoză. Cu excepția absenței formării de anticorpi la mycobacteriofag, bolnavii cu sarcoidoză în general au răspuns prin anticorpi normal sau crescut, ceea ce s-a constatat și după vaccinarea antitifică, antipertussis și antitetanică (deși răspunsul primar la anatoxina tetanică este diminuat).

Complementul seric, reflectînd o reacție de fază acută, poate fi crescut în sarcoidoză activă, dar nivelele CH_{50}, C_2 și C_4 sînt în general normale în formele subacute sau cronice de boală.

Scăderea reacției cutanate a hipersensibilității de tip întîrziat în sarcoidoză a fost prima descrisă prin reacția negativă la tuberculină. Creșterea concentrației de tuberculină a dus la creșterea semnificativă a reacțiilor pozitive. Depresia reacției hipersensibilității de tip întîrziat pare să fie un defect dobîndit, pentru că s-a observat conversia reacției pozitive într-un test negativ la noii bolnavi cu sarcoidoză și revenirea reactivității cutanate odată cu remisiunea bolii. Anergia la tuberculină persistă la majoritatea bolnavilor cu sarcoidoză și în timpul remisiunii. Un mic procent dintre bolnavii cu sarcoidoză vaccinați BCG rămîn pozitivi după 12 săptămîni, sensibilitatea la tuberculina anterioară îmbolnăvirii nu are legătură cu incidența sarcoidozei (1,49 la 10 000), dar această sensibilitate tuberculinică tinde să scadă pînă la negativare la scurt timp după debutul bolii. Bolnavii cu sarcoidoză au o scădere a reacției și la alte antigene : oreion, oidiomycină, *Trichopyton* și pertussis, ceea ce indică un spetru larg al depresiei reacției cutanate de hipersensibilitate întîrziată.

Respingerea alogrefei cutanate a fost normală în unele cazuri și s-a produs la toți pacienții cu sarcoidoză din ziua a 14-a după unele cercetări. Limfocitele de la bolnavii cu sarcoidoză produc o mică reacție a grefei contra gazdei la cobaiul imunosupresat. S-a reușit transferul sensibilității la tuberculină și pozitivarea testului cutanat la bolnavii cu sarcoidoză prin leucocite primite de la donatori cu sensibilitate tuberculinică, ceea ce sugerează că defectul imun este în leucocite.

Imunitatea mediată celular *in vitro :* limfocitele din sîngele periferic al bolnavilor cu sarcoidoză au răspuns scăzut la PHA, care însă se poate normaliza odată cu remisiunea bolii. Preparatul Kveim stimulează transformarea blastică a limfocitelor de la pacienții cu sarcoidoză.

Infecțiile sînt complicații obișnuite la bolnavii cu *proliferări maligne ale țesutului limfoid.* Unele cercetări au arătat că 79% din decesele în *leucemie acută* se datoresc infecțiilor, iar 45% din copiii cu limfoame mor tot datorită infecțiilor. În *boala Hodgkin,* infecția este responsabilă de deces în 20—60% din cazuri ; majoritatea infecțiilor în boala Hodgkin survin în perioada terminală cînd pacientul a devenit refractar la tratament. Febra este un sindrom obișnuit în boala Hodgkin avînd fie caracter intrinsec, fie un caracter extrinsec cînd este determinată de o complicație infecțioasă ; majoritatea episoadelor febrile care survin la debut, cînd se stabilește diagnosticul, se datoresc bolii. Caracteristicile febrei datorită infecției sau bolii Hodgkin sînt asemănătoare. Febra apare mai frecvent în stadiul trei sau patru al bolii decît în stadiul unu sau doi, pentru că atît infecția cît și febra sînt mai obișnuite cu cît boala este mai avansată. Prezența febrei întunecă prognosticul în boala Hodgkin. La bolnavii cu leucemie peste 70% din episoadele febrile sînt cauzate de infecție. Nici în leucemie nu sînt particularități ale febrei determinată de infecție care să permită diferențierea sa de febră datorită bolii.

Pneumonia și septicemia sînt cele mai frecvente infecții. Germenii microbieni implicați cu precădere în septicemia copiilor cu boli maligne ale țesutului limfoid sînt *Pseudomonas, Escherichia coli, Klebsiella-Enterobacter* și *Staphilococcus aureus.* Germenii piogeni obișnuiți, *D. pneumoniae* și *H. influenzae,* sînt de asemenea incriminați, în special la pacienții splenectomizați cu boală Hodgkin. Locul de pornire al septicemiei este de obicei aparatul respirator, aparatul digestiv sau pielea. De cînd septicemia cu *Staphilococcus aureus* răspunde mai bine la tratament, a crescut rata mortalității prin infecție cu *Pseudomonas.*

Cînd agenţi bacterieni mai puţin obişnuiţi, ca *Listeria monocytogenes, Serratia marcescens* şi specii de clostridii, determină infecţii la pacienţii cu leucemie şi limfom, aceasta sugerează o scădere marcată a rezistenţei organismului. Tuberculoza era adesea asociată cu boala Hodgkin în trecut, acum însă mult mai rar întîlnită această asociere, iar la pacienţii cu leucemie acută incidenţa tuberculozei este asemănătoare cu cea întîlnită în general în populaţie.

Infecţii fungice locale şi/sau diseminate, cauzate de specii de *Candida, Cryptococcus neoformans,* specii de *Nocardia, Histoplasma capsulatum,* specii de *Aspergillus* etc., au fost observate cu frecvenţă crescută la pacienţii cu boli maligne ale ţesutului limfoid. Infecţiile parazitare, cum sînt toxoplasmoza generalizată şi pneumonia cu *Pneumocystis carinii,* au fost diagnosticate la pacienţii cu leucemie şi limfoame ; pneumonie cu *Pneumocystis carinii* a fost raportată la copiii cu leucemie aflaţi în remisiune, la 30 pînă la 100 de zile după debutul chimioterapiei.

Pacienţii cu boli maligne ale ţesutului limfoid contractează cu predilecţie anumite infecţii virale. Aproximativ 8% din pacienţii cu boală Hodgkin au unul sau mai multe episoade de infecţie cu virus varicela-zoster : erupţie localizată, dar şi diseminată ; copiii cu leucemie au acelaşi risc şi pot dezvolta şi o severă pneumonie variceloasă. Varicela generalizată survine mai frecvent dacă boala este mai avansată sau dacă s-a făcut tratament cu prednison, medicamente citotoxice sau radioterapie. În cele mai multe cazuri, nu există istoric de contact la virusul varicela-zoster, ceea ce indică reactivitatea unei infecţii virale latente. Infecţia persistentă cu virus rujeolic şi pneumonia cu celule gigante fără exantem au fost raportate la copiii cu leucemie, ca şi infecţia generalizată cu herpes simplex şi infecţie cu cytomegalovirus.

Creşterea susceptibilităţii la infecţii în *leucemie* poate fi atribuită mai multor factori : neutropeniei (secundară invaziei măduvei hematopoietice cu celule blastice), chimioterapiei, radioterapiei, corticoterapiei, utilizării anterioare a antibioticelor, unor factori locali (prezenţa unei tumori), debilităţii generale, depresiei imunităţii mediate celular, deficienţei de sinteză a anticorpilor şi disfuncţiei sistemului reticulo-endotelial. Există o strînsă corelaţie între neutropenie şi infecţie la copiii cu leucemie şi limfom. S-au constatat minimum 40 de episoade infecţioase pe o durată de 1 000 de zile cînd cantitatea de neutrofile scade sub 1 000/mm^3, faţă de 6 episoade infecţioase la 1 000 de zile cînd cantitatea de neutrofile este peste 1 000/mm^3 (Chilcote şi Baehuer, 1975).

Fagocitoza este scăzută în leucemia acută, deşi activitatea fagocitară a neutrofilelor mature este normală. Scăderea capacităţii fagocitare şi bactericide a leucocitelor în timpul recăderii la copilul cu leucemie este datorită marii proporţii de celule blastice. S-a constatat o activitate de distrugere a Candidei anormală în leucocitele pacienţilor cu leucemie acută mielocitară şi în unele cazuri la copii cu leucemie acută limfoblastică. Creşterea susceptibilităţii la infecţii la copiii cu leucemie acută poate fi pusă deseori în legătură cu scăderea numărului de neutrofile mature circulante, dar infecţia poate surveni şi cînd numărul de leucocite este normal sau scăzut, ceea ce sugerează şi intervenţia altor factori. Mobilizarea locală a leucocitelor este mult scăzută în leucemia acută. *Clearance*-ul granulocitelor este normal în leucemia acută limfoblastică, dar scăzută în leucemia acută mielocitară. Rata *clearance*-ului reticulo-endotelial este prelungit la unii pacienţi cu leucemie acută.

Spre deosebire de bolnavii cu limfom, pacienţii cu leucemie acută, au o imunitate mediată umoral şi celular în general normală, pînă cînd nu primesc o chimioterapie excesivă sau ajung în stadiul terminal al bolii. La debutul bolii nivelul IgG este normal, cu o scădere (temporară, dar semnificativă) în timpul chimioterapiei. Nivelul imunoglobulinei G sub 350 mg/100 ml este obişnuit în stadiul preterminal al bolii. S-au raportat şi valori normale pentru imunoglobulinele G şi M şi uşor scăzute pentru IgA. Răspunsul prin anticorpi la pacienţii cu leucemie acută este normal.

Reacţia hipersensibilităţii întîrziate este în general normală. Proporţia de limfocite T şi B este modificată în leucemia limfocitară acută, prin creşterea numărului de limfocite nule care se caracterizează prin absenţa *marker*-ilor caracteristici pentru limfocitele T şi B. Răspunsul *in vitro* al limfocitelor la mitogene poate fi supresat prin chimioterapie masivă, dar este de obicei normal la copiii aflaţi în remisiune şi care primesc terapia convenţională.

Boala Hodgkin se clasifică clinic în funcţie de distribuţia anatomică şi simptomele sistemice. Stadiile clinice şi starea imunologică permit o formulare obiectivă a prognosticului. Leucocitoza este prezentă la peste 50% din pacienţii cu boala Hodgkin, în ciuda limfopeniei care este prezentă pe măsură ce boala progresează. Funcţia fagocitară a sistemului reticuloendotelial, măsurat prin *clearance*-ul albuminei serice umane agregată şi marcată cu I^{125}, este normală sau crescută. *Clearance*-ul granulocitelor sanguine este scăzut la bolnavii în stadiul III şi IV, dar mobilizarea neutrofilelor este normală. Capacitatea bactericidă a fagocitelor mononucleare este normală în boala Hodgkin. Chemotaxia leucocitară este anormală şi asociată cu un nivel seric excesiv al factorului chemotactic inactivator.

Depleţia limfocitelor ţesutului limfoid este bine cunoscută în boala Hodgkin şi poate fi asociată cu leucopenie periferică. Studii asupra limfocitelor T şi B în boala Hodgkin au arătat scăderea procentului de limfocite T la testul rozetelor E, dar un procentaj normal dacă cercetarea s-a făcut cu ser specific antilimfocite T. Numărul absolut al limfocitelor T este în general redus la pacienţii cu limfopenie. Reducerea limfocitelor B nu este rară şi este asociată cu scăderea limfocitelor T.

Defecte ale imunităţii mediate celular sînt deseori constatate la pacienţii cu boala Hodgkin. În prima decadă, cînd majoritatea adulţilor au testul la tuberculină pozitiv, mulţi pacienţi cu boala Hodgkin au reacţia la tuberculină negativă, deşi prezintă istoric de tuberculoză sau la necropsie se vor găsi leziuni de tuberculoză. S-a considerat că negativarea reacţiei la tuberculină se datoreşte anergiei cutanate, generalizate. Anergia în boala Hodgkin este prezentă chiar la bolnavii asimptomatici sau cu o stare generală bună şi poate fi dovedită şi cu alte antigene (PPD, antigen urlian, *Candida albicans*, *Trichophyton*).

Bolnavii cu limfoame de alt tip sau cu leucemie nu își pierd reactivitatea cutanată pînă cînd boala este mult avansată. În general, aproximativ jumătate din pacienții cu boala Hodgkin nu reacționează cu nici un antigen, iar la cei care reacționează, testele pozitive sînt rare și de mică intensitate. Starea anergică este relativă, deoarece creșterea concentrației de antigen poate crește numărul de reacții pozitive. Reacția la tuberculină în stadiile avansate ale bolii Hodgkin poate fi întîrziată; reacția negativă la 48—72 de ore poate deveni pozitivă în 5—7 zile. Conversia din reacție pozitivă la tuberculină în reacție negativă crește pe măsură ce avansează boala, iar reconversia la reacție pozitivă la tuberculină s-a constatat cu ocazia remisiunilor. Această anergie din boala Hodgkin poate surveni precoce cînd pacientul este asimptomatic sau cu o stare clinică bună, spre deosebire de apariția relativ tardivă a anergiei la bolnavii cu alterarea serioasă a stării generale din leucemie, carcinom sau limfom nehodgkinian. S-a constatat că pacienții cu boală Hodgkin avansată care dezvoltă o reacție cutanată pozitivă la tuberculină după vaccinare BCG au o supraviețuire mai lungă decît cei care rămîn anergici.

Prelungirea toleranței alogrefelor a fost raportată la mai mult de jumătate din pacienții cu boala Hodgkin supuși unei asemenea intervenții. Încercările de a transfera hipersensibilitatea de tip întîrziat la pacienții cu boala Hodgkin, cu ajutorul leucocitelor normale sau cu factor de transfer, nu au reușit; s-a explicat mecanismul inactivării celulelor donatorului la primitorii cu boala Hodgkin prin existența unor factori plasmatici care nu sînt anticorpi și care pot altera celulele imunocompetente. Numărul insuficient de limfocite funcționale la primitor poate fi de asemenea responsabil de eșec. Această anomalie în transferul reacției prin limfocite în boala Hodgkin reflectă scăderea imunității mediate celular. O reacție anormal de prelungită prin limfocite normale la unii pacienți poate fi atribuită respingerii întîrziate. Depresia reactivității limfocitelor de la pacienții cu boala Hodgkin la primitorii normali sugerează o scădere a capacității de reacție a grefei contragazdă.

Testul de transformare blastică al limfocitelor prin stimulare cu PHA este scăzut în boala Hodgkin; la bolnavii anergici răspunsul limfocitelor la PHA este mai scăzut decît la cei cu teste cutanate pozitive. S-a constatat existența unei corelații între răspunsul la PHA și stadiul clinic și histologic al bolii Hodgkin: în general un răspuns diminuat la PHA este în legătură cu stadiul avansat al bolii, existența simptomelor sistemice, limfopeniei, anergiei cutanate și radioterapiei; datorită faptului că PHA este un puternic stimulator limfocitar, răspunsul la PHA poate rămîne pozitiv cînd pacientul nu mai reacționează cu alți stimuli antigenici.

S-a demonstrat scăderea sintezei de limfokine și a factorului de agregare a macrofagelor de către limfocitele pacienților cu boala Hodgkin. S-a constatat că îndepărtarea celulelor cu aderență la sticlă dintre celelalte celule mononucleare la pacienții cu boală Hodgkin crește răspunsul la PHA; reversul acestui efect obținut cu indometacin, sugerează că prostaglandinele pot media această funcție cu efect supresor. Aceste cercetări confirmă faptul că boala Hodgkin este o alterare a imunoreglării.

Imunoglobulinele serice sînt de regulă normale în boala Hodgkin. Atît hiper- cît și hipogammaglobulinemia se pot observa la circa 10% din pacienți; hipogammaglobulinemia survine mai frecvent în stadiile avansate ale bolii. Nu sînt schimbări deosebite în nivelul imunoglobulinelor specifice; răspunsul secundar prin anticorpi este de obicei normal, dar mulți bolnavi au scăzut răspunsul imun primar. Absența formării anticorpilor sugerează un prognostic rapid nefavorabil în boala Hodgkin. Complementul seric total este fie normal, fie crescut la majoritatea pacienților cu boala Hodgkin.

Deficite imunologice există și în *limfosarcom* și în *reticulosarcom*. Nivelul imunoglobulinelor serice poate fi normal, crescut sau scăzut. Răspunsul prin anticorpi este de obicei scăzut, iar hipersensibilitatea de tip întîrziat este depresată. Cel mai mare deficit imun se constată în *limfomul difuz*, îndeosebi în cel de tip histocitar. Răspunsul limfocitelor la PHA *in vitro* este de asemenea scăzut. Migrația leucocitelor și rata *clearance*-ului granulocitar sînt normale.

Unele celule maligne limfocitare prezintă pe suprafața lor *marker*-i de tip B, T sau monocitari. Leucemia limfocitară cronică se caracterizează predominant printr-o celulă malignă de tip B, iar leucemia limfoblastică acută este cel mai adesea o boală a limfocitelor T sau nule. Multe limfoame la copii au ca punct de plecare limfocitul T, spre deosebire de limfoamele adultului care de obicei derivă dintr-un limfocit de tip B.

Insuficiența măduvei hematopoietice poate afecta una sau mai multe serii celulare. Termenul de anemie aplastică ar trebui restrîns la afectarea seriei eritrocitare, dar adeseori acesta include pancitopenia. Anemia plastică poate fi congenitală (exemplu: sindromul Fanconi) sau dobîndită (de obicei ca urmare a unui tratament sau intoxicație cu cloramfenicol, insecticide și derivați de benzen, sau ca sechelă după hepatită). Deficitul imunologic este determinat de linia celulară afectată, de obicei seria granulocitară și, mai recent, și seria monocitară. Riscul unei infecții bacteriene majore este în primul rînd legat de cantitatea absolută de granulocite. Copiii cu neutropenie cronică prezintă în general infecții cutanate, mucoase și pulmonare, determiante de obicei de *Staphylococcus aureus* și germeni microbieni enterici. Anemia aplastică dobîndită se poate asocia la adult cu hipogammaglobulinemia, timom și alte anomalii; s-a găsit hipogammaglobulinemie și la unii sugari cu anemie hipoplastică congenitală. Neutropenia se poate asocia cu disgammaglobulinemie și cu unele forme de imunodeficiență celulară.

În leucemie acută, anemie aplastică și limfom prin numărul granulocitelor se poate aprecia susceptibilitatea la infecție. Bolnavii cu mai puțin de 400 granulocite/mm^3 au un risc mai mare, iar cei cu 400—800 granulocite/mm^3 au un risc moderat de infecție. Diagnosticul precoce al infecției și confirmarea bacteriologică permite controlul și rezolvarea acestei complicații. În leucemia acută, unde peste 70% din episoadele febrile se datoresc infecțiilor, trebuie începută terapia antimicrobiană imediat după recoltarea culturilor. Alegerea agentului antimicrobian se va face în funcție de severitatea infecției, de localizarea probabilă a infecției și de răspunsul anterior al antibioticelor. Se vor utiliza antibiotice cu spectru larg, pînă cînd se va identifica germenul microbian implicat și se va testa sensibilitatea acestuia la antibiotice. Profilaxia infecției, prin protecția strictă a microclimatului în care trăiește pacientul, s-a realizat în unele centre : unități speciale de izolare a vieții dotate cu camere sterile realizează o barieră între pacient și mediul înconjurător, iar flora endogenă a bolnavului poate fi împiedicată să se dezvolte prin utilizarea unor antibiotice neabsorbabile, cu acțiune topică și administrare orală. Unitățile cu aer condiționat steril realizează în încăperile spitalului o ambianță mai naturală și controlează transportul microorganismelor.

Totuși, multe din infecțiile acestor bolnavi cu rezistență scăzută sînt endogene și sînt aproape imposibil de prevenit. Transfuzia cu granulocite în cantitate mare va crește nivelul acestora în sîngele circulant pentru o scurtă perioadă de timp (timpul lor de înjumătățire este de aproximativ 6 ore). Bolnavii cu leucemie granulocitară cronică sînt o bună sursă de granulocite, pentru că sînt necesare 10^{11} celule pentru a crește nivelul sanguin al acestora la 1 500/mm^3.

În timpul remisiunii leucemiei nu pare să existe o susceptibilitate crescută la infecție bacteriană și activitatea normală a copilului trebuie menținută. Vaccinările cu virus viu sînt contraindicate la pacienții cu leucemie și limfom și la cei care au fost tratați cu medicamente imunosupresive sau prin radioterapie. George Mathé și colab. au utilizat imunoterapia activă pentru a prelungi remisiunile în leucemia acută, iar Skurkovich și colab. au raportat efectele favorabile ale celulelor leucemice vii heterogene la copiii cu leucemie acută.

5.2.2.6. DEFICITE IMUNE INDUSE DE TRAUMATISME ȘI INTERVENȚII CHIRURGICALE

Arsurile termice sînt o cauză majoră de imunodeficiență dobîndită. Septicemia este o complicație comună pentru bolnavii cu arsuri care au supraviețuit șocului din perioada inițială. Germenii microbieni implicați frecvent sînt *Pseudomonas, Proteus,* streptococi, *Staphylococcus aureus* și, mai rar, bacilul tetanic și *Clostridium.* Pacienții cu arsuri sînt de asemenea susceptibili și la infecții virale (de exemplu : *Herpes simplex* și varicela). Zona arsă (combustionată) este un sediu de proliferare virală mai favorabil decît pielea cu eczemă pentru infecția vaccinală și varicelă. S-au raportat de asemenea și infecții fungice.

Arsura termică a pielii compromite apărarea primară împotriva invaziei bacteriene. Modificările locale ale zonei combustionate sînt complexe : constricție arteriolară, oprirea torentului sanguin, dilatația venulelor și stază venoasă, formarea de microtrombi și desprinderea celulelor endoteliale ; aceste modificări împiedică procesul de marginație al leucocitelor polimorfonucleare și interferează cu fagocitoza. Arsurile severe duc la depresia funcției sistemului reticulo-endotelial. Activitatea bactericidă a sîngelui este normală sau crescută, funcția fagocitară este însă diminuată. Funcția anormală a polinuclearelor neutrofile precedă debutul septicemiei.

Nivelul imunoglobulinelor serice scade în timpul primelor zile după agresiunea termică și revine treptat la normal după cîteva săptămîni. S-a constatat că toate cele cinci clase de imunoglobuline sînt scăzute, avînd cele mai mici concentrații serice la două zile după arsură; IgM și IgD revin la normal la sfîrșitul primei săptămîni, iar IgA, IgG și IgE — în timpul celei de a doua săptămîni. IgG este imunoglobulina cea mai frecvent și important afectată de aceste modificări survenite după arsuri. Modificările imunoglobulinelor la copiii cu arsuri sînt similare cu cele constatate la adulții arși, cu deosebirea că la vîrsta mai mică scăderile imunoglobulinelor sînt mai importante.

S-au găsit și scăderi ale componenților C_3 și C_4 ai complementului seric la copii cu arsuri. S-a raportat scăderea activității opsonice a serului la pacienții cu arsuri întinse, în legătură cu alterările survenite pe calea alternă de activare a complementului. Cercetările au arătat că există titruri ridicate ale aglutininelor la *Pseudomonas pyocyanea* la bolnavii cu arsuri care erau colonizați cu *Pseudomonas*. La grupul de control și pacienții arși care nu erau infectați cu *Pseudomonas* s-au găsit de asemenea aglutinine serice specifice. Anticorpi la polizaharidul stafilococic și *alfa*-hemolizină se dezvoltă la pacienții arși colonizați cu *Staphylococcus aureus*; titrurile acestor anticorpi sînt variabile și există tendință de a fi mai scăzute la pacienții cu arsuri severe care mor.

Anamnestic s-a găsit un răspuns corespunzător la anatoxina tetanică, dar o scădere sau absență a răspunsului primar la eritrocite xenogenice. Răspunsul primar la antigene bacteriene era normal. Pacienții cu arsuri au incidență crescută a anticorpilor circulanți în special cei îndreptați împotriva antigenelor cutanate. După agresiunea termică se realizează inițial limfopenie și depleție a limfocitelor în întreg țesutul limfoid. Cantitatea de limfocite revine la normal în timpul primei săptămîni. Reacția cutanată de hipersensibilitate întîrziată este deprimată la pacienții cu arsuri întinse (peste 30%). Grefa cutanată alogenică este tolerată mai mult la pacienții cu arsuri. La animalul de experiență arsura deprimă răspunsul la tuberculină, scade numărul limfocitelor din canalul toracic și prelungește toleranța alogrefelor. Atît capacitatea de stimulare cît și răspunsul limfocitelor de la pacienții cu arsuri sînt scăzute în cultura mixtă de leucocite pentru cel puțin trei săptămîni. Există un răspuns scăzut al limfocitelor la stimularea cu PHA.

Tratament: unele centre recomandă profilaxia cu penicilină împotriva infecției cu streptococ *beta*-hemolitic. Profilaxia cu gammaglobulină este indicată de către unii cercetători, care recomandă 1 ml pe kg de greutate corporală în ziua 1, 3, 7 și apoi săptămînal. Pentru profilaxia topică sînt utilizate nitratul de argint, sulfadiazina argentică, sulfamylon și gentamicina. Nitratul de argint (soluție 0,5%) este un antiseptic netoxic care scade colonizarea bacteriană. Prezintă unele dezavantaje datorită tulburărilor electrolitice secundare. Acetatul de sulfamylon scade colonizarea bacteriană. S-au semnalat uneori reacții de sensibilizare și infecții cu stafilococi rezistenți și apăruți tîrziu după arsură. Sulfatul de gentamicină (unguent 0,1%) este un antibiotic eficient în tratamentele topice la care rareori se dezvoltă rezistență. Gentamicina și carbencilina administrate sistemic sînt medicamentele de elecție, utilizate curent în tratamentul septicemiei cu pseudomonas.

S-a constatat că profilaxia cu asocieri de antibiotice (Polimixina B și Tetraciclina, Colistin și Penicilină, Polimixina B și Cloramfenicol) nu reușesc să prevină colonizarea zonelor arse cu *Staphylococcus aureus* și *Pseudomonas aeruginosa*. La pacienții care prezintă arsuri de la 10% pînă la 30% din suprafața corporală, administrarea de plasmă sau gammaglobulină reduce mortalitatea cu 50% în comparație cu terapia hidroelectrolitică cu albumină. La copiii sub vîrsta de 6 ani s-a găsit titrul scăzut al anticorpilor față de *Pseudomonas* ceea ce reprezintă un argument pentru imunizarea pasivă. Date recente arată că imunizarea activă cu tipuri specifice de *Pseudomonas* protejează de septicemie bolnavii cu arsuri.

Splenectomia. Creșterea incidenței infecțiilor bacteriene la copiii splenectomizați este cunoscută ca urmare a lucrărilor lui King și Shumaker (1952). Rapoartele ulterioare au confirmat riscul stării postsplenectomie privită însă mai puțin din punct de vedere al cauzei care a determinat splenectomia, deși boala de bază influențează puternic incidența septicemiei (vezi tabelul 5.7.).

Tabelul 5.7.

Mortalitatea prin infecție la copiii splenectomizați
(după Samuel P. Gotoff, modificat)

Boala	Valori absolute	Valori procentuale
Traumatism	8/1419	0,56
Trombocitopenie idiopatică	17/860	1,98
Anemie hemolitică congenitală	25/1445	1,73
Talasemie	14/154	9,09
Hipertensiune portală	16/240	6,67
Boală reticuloendotelială	8/81	9,88

Deoarece riscul infecției la un copil splenectomizat (dar sănătos din alte puncte de vedere) a fost controversat, acumularea de noi cazuri au arătat un risc semnificativ în comparație cu populația generală; astfel, indivizii splenectomizați din diferite motive prezintă o incidență a unor infecții severe fatale de 58 pînă la 86 de ori mai mare decît populația generală. Riscul septicemiei este mult crescut dacă există anomalii ale sistemului reticuloendotelial.

Hipoplazia splenică ereditară și absența congenitală a splinei pot fi de asemenea asociate cu o incidență crescută a infecțiilor bacteriene. Dintre copiii cărora li s-a practicat o laparotomie cu splenectomie pentru boala Hodgkin, 10% dezvoltau o infecție bacteriană severă.

Infecțiile pot surveni în orice moment începînd de la cîteva săptămîni pînă la cîțiva ani de la operație, dar sînt mai frecvente în primii doi ani. Sugarii și copiii sub vîrsta de 5 ani au riscul cel mai mare. Infecțiile se prezintă de regulă cu un debut brusc și sînt fatale în aproximativ 50% din cazuri. Agentul etiologic este în primul rînd pneumococul apoi, mai pot determina asemenea infecții la copiii splenectomizați și meningococi, *E. coli, H. influenzae*, stafilococii și *Streptococcus piogenes*. Splenectomia favorizează și malaria, babesiosa și infecțiile virale.

Splina este un organ principal al sistemului reticuloendotelial și, împreună cu ficatul, joacă un rol dominant în *clearance*-ul microorganismelor din circulația sanguină. Splina este ajutată de prezența unor factori specifici (anticorpii) și a unor factori nespecifici (complementul seric și opsoninele). Splina mai joacă un rol important și în sinteza anticorpilor. Importanța relativă a splinei ca organ de *clearance* și sinteză a anticorpilor variază în funcție de factori genetici, vîrstă, starea imună a organismului și tipul, calea și doza microorganismelor. Splina are mare valoare în special la copii și la pacienții neimunizați cu bacteriemie.

În primele studii făcute la copiii splenectomizați, aspectul imun al electroforezei proteinelor serice era normal, dar — ulterior — nivelul IgM a fost găsit scăzut sau normal, iar nivelul properdinei — scăzut. Alte cercetări au arătat nivelul normal pentru C_3, C_5, factorul B properdinic, ca și activitatea osponizantă normală pentru pneumococ.

S-a descris și un deficit de tuftsin, factor care este un tetrapeptid derivat din IgG și sintetizat de către splină (Constantopoulos și colab., 1972). Unele studii au raportat un răspuns normal prin anticorpi, după injectarea de antigen subcutanat sau intramuscular la pacienții splenectomizați, și scăzut sau absent după administrarea intravenoasă de antigen.

Studii ale *clearance*-ului pneumococilor marcați cu I^{125} la cobai au arătat că splina este mai eficientă decît ficatul în *clearance*-ul microorganismelor, în special la animalul de experiență neimunizat. Se consideră că, la persoane neimunizate, splina sintetizează rapid anticorpi opsonizanți, comportîndu-se din acest punct de vedere ca un organ al fagocitozei. La splenectomizați nu mai există capacitatea de a produce un răspuns imediat prin anticorpi precoce în evoluția unei bacteriemii sau ei nu mai pot limita multiplicarea bacteriilor circulante.

Avînd în vedere că splenectomia este indicată la copiii cu sferocitoză ereditară, este preferabil să se întîrzie operația pînă după vîrsta de 3—5 ani (în funcție de caz). La copiii cu purpură trombocitopenică idiopatică, splenectomia este indicată cînd tratamentul medical nu mai controlează sîngerările.

Ruptura traumatică și tumoarea primitivă a splinei presupun de regulă splenectomia ca tratament, deși ar trebui avut în vedere și tratamentul medical, acolo unde este posibil; de asemenea, trebuie avută în vedere și posibilitatea splenectomiei subtotale. Utilizarea implantărilor de splină este încă în studiu. Deoarece germenii patogeni cel mai frecvent implicați sînt sensibili la penicilină, s-a recomandat profilaxia cu penicilină dar raportările făcute în special pe termen lung nu sînt edificatoare. Odată cu producerea unor vaccinuri eficiente împotriva pneumococilor, meningococilor și *H. influenzae*, se va indica imunizarea activă pentru copiii în vîrstă de peste 2 ani.

Multe boli se asociază cu imunodeficitele secundare (vezi tabelul 5.8.). În unele, deficitul imun poate fi tranzitoriu și starea imunității poate reveni la normal ca urmare a tratamentului adecvat al bolii primare (exemplu : tuberculoza, lepra etc.). În altele, deficitul imun poate fi permanent (ex. : rubeola congenitală). Multe din imunodeficiențele secundare se pot datori unor factori multipli. Cele constatate în malignități pot fi secundare tumorii, consecința terapiei sau a malnutriției. Importanța deficitelor imune secundare rezultă și din faptul că aceste stări există și ele trebuie cunoscute, pentru că determină creșterea susceptibilității la infecție cu germeni condiționat patogeni. Recunoașterea imunodeficitelor secundare are mare importanță pentru tratament, inclusiv pentru restabilirea stării imunității.

5.2.2.7. SINDROMUL IMUNODEFICITAR DOBINDIT (SIDD)

În anul 1981 a fost recunoscut oficial primul caz al unei boli fatale, numită „sindromul imunodeficitar dobîndit" (SIDD)[1] care evoluează implacabil spre moarte din cauza unor infecții oportunistice și a cancerului. Principala verigă patogenică, prin care SIDD compromite irevocabil viabilitatea victimelor sale, este alterarea profundă a sistemului lor imunitar.

Definiție. După definiția C.D.C.[2], sindromul imunodeficitar dobîndit este o perturbare profundă a imunității, asociată cu infecții oportunistice și/sau neoplazii (sarcom Kaposi cel mai frecvent) la un pacient care nu a prezentat alte cauze cunoscute că pot determina un deficit imunitar (de exemplu, tratament cu imunosupresie, tumori). Diagnosticul de SIDD nu poate fi pus în absența testelor serologice sau virusologice care să confirme o infecție cu virusul LAV/HTLV-III și în absența perturbațiilor profunde ale populației cu limfocite T-*helper* (OKT_4) sau a raportului T-*helper*/T-*supresor* (OKT_4/OKT_8).

Etiologie. Două grupuri independente de cercetători, unul francez și altul american[3], în 1983 și respectiv 1984 au identificat agentul cauzal al SIDD, un retrovirus. Grupul francez l-a numit LAV *(lymphadenopathy-associated virus)* și cercetătorii americani HTLV-III *(human T-lymphotropic virus* tip III).

O particularitate a virusului LAV/HTLV-III este faptul că genomul său este foarte variabil și se modifică rapid. În plus, foarte recent a fost izolat și un al doilea virus (LAV-II) care determină SIDD, care are o structură antigenică net diferită de cea a virusului LAV/HTLV-III. Se pare că există și un al treilea virus (HTLV-IV) pentru care, însă, nu s-a stabilit încă o legătură cauzală cu SIDD. Această variabilitate imunologică, a virusului care este răspunzător de SIDD, a făcut să nu se poată obține pînă în prezent un vaccin eficient împotriva sa.

Grupul *persoanelor cu risc crescut* pentru infecție este mai bine conturat în prezent. Aceasta cuprinde : în primul rînd bărbați homo-

---

[1] Sinonime cu SIDD : SIDA *(syndrome d'immuno-déficience acquise)* ; AIDS *(acquired immune deficiency syndrome)*.

[2] The Centers for Disease Control — Atlanta, SUA.

[3] Luc Montagnier, Francoise Barré-Simuossi, Jean Claude Cherman (Institutul Pasteur din Paris) și Robert C. Galle și colab. (National Cancer Institute).

Tabelul 5.8.

Imunodeficiențe secundare
(după Arthur J. Amman și H. Hugh Fudenberg, 1980 — modificat)

Boala	Limfocite T	Limfocite B	Fagocitoză	Complement seric	Observații
Infecții Rubeolă congenitală	Poate avea scăzute limfocitele T, diminuarea reacției la PHA, la MLC	Poate fi hipogammaglobulinemie sau deficit selectiv de imunoglobulină; nu răpunde la imunizare pentru rubeolă; scade răspunsul la antigene multiple	Normală	Normal	Defectul variază cu severitatea bolii
Rujeolă	Depresie tranzitorie a hipersensibilității întîrziate; scăderea reacției la PHA	Imunoglobuline normale; răspuns normal prin anticorpi	Normală	Normal	Efect similar poate fi observat după imunizarea antirujeolică
Lepră	Scăderea hipersensibilității întîrziate; scăderea răspunsului la *M. leprae.* Scăderea limfocitelor T și a reacției la PHA	Scăderea sau creșterea uneori a limfocitelor B; creșterea anticorpilor	Necunoscută	Necunoscut	Deficit imunologic mai mare în forme lepromatoase
Tuberculoză	Scăderea hipersensibilității întîrziate scăderea limfocitelor T; scăderea MIF	Imunoglobuline normale	Necunoscută	Necunoscut	Infecțiile se pot asocia cu anergia
Coccidioidiomicoză	Scăderea hipersensibilității întîrziate; blastogeneză limfocitară; scăderea MIF la antigen specific	Normal	Necunoscută	Necunoscut	De obicei scădere specifică a imunității; depresia generală poate surveni
Infecție cronică	De obicei normal	Creșterea imunoglobulinelor	Scăderea chemotaxiei	Creșterea componenților	Creșterea autoanticorpilor

Infecție virală acută	Limfopenie; scăderea limfocitelor T; scăderea uneori și a reacției la PHA	Normal	Normal	Normal	Defectul poate fi variabil în funcție de severitatea bolii
Infecție cu virusul citomegalic	Absența răspunsului specific la virusul citomegalic	Creșterea IgM, IgA	Necunoscută	Necunoscut	—
Infecție cu virusul Epstein-Barr	Scăderea limfocitelor T și a răspunsului la PHA	Hipogammaglobulinemie dobîndită; incapacitate selectivă de a răspunde la virusul Epstein-Barr	Normală	Normal	Survine numai la anumiți indivizi; susceptibilitatea poate fi X-linkată în unele familii
Malignități Boală Hodgkin	Supresia hipersensibilității întîrziate; scăderea răspunsului la PHA; factori serici supresori ai limfocitelor T	Imunoglobuline normale sau crescute; scăderea răspunsului prin aticorpi la unele antigene	Infecții frecvente cu pneumococ și *H. influenzae*; scăderea chemotaxiei	Necunoscut	Unele anomalii pot fi datorite tratamentului sau splenectomiei
Leucemie acută	Scăderea hipersensibilității întîrziate și a reacției la PHA	Nivele variabile ale imunoglobulinelor	Normal	Necunoscut	Unele anomalii se datoresc tratamentului
Leucemie cronică	Factori serici ce inhibă reacția la PHA	Nivele variabile ale imunoglobulinelor	Normal	Necunoscut	Unele anomalii se datoresc tratamentului
Malignități non-limfoide	Scăderea variabilă a hipersensibilității întîrziate; supresia reacției la PHA, la MLC	Nivele variabile ale imunoglobulinelor	Normal	Unele tumori sînt asociate cu scăderea componenților	Unele anomalii ale limfocitelor T se datoresc severității bolii, altele medicației imunosupresive sau iradiației
Mielom	Creșterea factorilor supresori ai limfocitelor T (macrofage?)	Scăderea răspunsului prin anticorpi; scăderea imunoglobulinelor	Normal	Scăderea componenților complementului	—

Tabelul 5.8. (continuare)

Boala	Limfocite T	Limfocite B	Fagocitoză	Complement seric	Observații
Boli autoimune Lupus eritematos sistemic	Scăderea hipersensibilității întîrziate; scăderea limfocitelor T; a reacției la PHA, la MLC; scăderea celulelor supersoare la animalul de experiență și la om	Imunoglobulinele sînt de regulă crescute; crește titrul anticorpilor la antigene multiple	Normal	Unele deficite congenitale ale complementului (C_{1q}, C_{1r}, C_{1s}) asociate cu LES, frecvente deficiențe secundare ale complementului	Unele deficite ale limfocitelor T pot fi secundare tratamentului
Artrită reumatoidă	Scăderea hipersensibilității întîrziate; scăderea reacției la PHA, la MLC	Nivelul imunoglobulinelor de regulă crește; răspuns normal prin anticorpi la antigene	Normal	Creșterea nivelului complementului	Unii bolnavi cu hipogammaglobulinemie au artrită
Hepatită cronică activă	Scăderea hipersensibilității întîrziate; scăderea citotoxicității limfocitelor; scăderea limfocitelor T; răspuns mitogen normal sau scăzut	Creșterea imunoglobulinelor	Necunoscut	Scăderea valorilor la unii bolnavi	Steroizii accentuează unele anomalii
Boli cu pierdere de proteine Sindrom nefrotic	Normal	Scăderea IgG; IgM și IgA pot fi scăzute; scăderea răspunsului prin anticorpi	Necunoscut	Normal în sindromul nefrotic idiopatic cu leziune minimă; poate fi scăzut în alte forme	—
Enteropatie cu pierdere de proteine	Scăderea hipersensibilității întîrziate; scăderea limfocitelor T, a reacției la PHA și la MLC	Frecvent hipogammaglobulinemie	Necunoscut	Necunoscut	—

Alte boli					
Diabet	Scăderea reacției la PHA; reacție la MLC normală	Normal	Scăderea chemotaxiei; ingestia bacteriilor scăzută	Necunoscut	—
Ciroză alcoolică	Scăderea reacției la PHA	Necunoscut	Chemotaxie anormală	Scăderea unor componenți	—
Malnutriție	Limfopenie; scăderea limfocitelor T; scăderea hipersensibilității întîrziate	Imunoglobuline normale; răspuns normal prin anticorpi	Bactericidie anormală	Scăderea C_{50}	—
Arsuri	Scăderea hipersensibilității întîrziate; limfopenie	Scăderea tuturor imunoglobulinelor; răspuns normal prin anticorpi	Scăderea funcției fagocitare	Necunoscut	—
Sarcoidoză	Scăderea hipersensibilității întîrziate; scăderea reacției la PHA; factor plasmatic inhibitor	Creșterea imunoglobulinelor răspuns normal prin anticorpi	Necunoscut	Necunoscut	—
Splenectomie	Normal	Imunoglobuline normale; scăderea răspunsului prin anticorpi la antigene nepurificate; răspuns normal prin anticorpi la antigene purificate	Normal	Normal	Deficit de tuftsin găsit la unii pacienți
Sicklemie	Normal	IgM poate fi scăzută; scăderea răspunsului prin anticorpi la antigene nepurificate cu răspuns normal la antigene purificate	Scăderea fagocitozei; scăderea opsonizării; deficit al properdinei	S-au descris unele deficite pe calea alternă de activare a complementului	—
Uremie	Scăderea hipersensibilității întîrziate; factori serici blocanți supresează reacția la PHA și MLC	Imunoglobuline normale; răspuns prin anticorpi normal	Normal	În unele boli nivelul seric poate fi scăzut	—
Panencefalită sclerozantă subacută	Absența răspunsului specific la antigen rujeolic; factor blocant prezent în unele cazuri	Creșterea anticorpilor antirujeolici	Necunoscut	Necunscut	—

sexuali și bisexuali; toxicomani care utilizează droguri cu administrare intravenoasă (folosind pentru injectarea intravenoasă a drogului seringi și ace nesterilizate, în comun cu alte persoane); parteneri sexuali ai persoanelor care fac parte din grupul cu risc pentru SIDD; copii născuți de mame cu risc; transfuzați cu sînge și produse de sînge și persoane cu hemofilie (au risc mult diminuat după depistarea și excluderea donatorilor infectați cu virusul LAV/HTLV-III).

Originea virusului LAV/HTLV-III. Anchetele retrospective, clinice și epidemiologice, au stabilit că apariția virusului LAV/HTLV-III în SUA și Europa este de dată relativ recentă, pentru că nici un caz nu a fost găsit în aceste zone ale lumii înaintea anilor 1970. Se presupune că virusul HTLV-III (și probabil și HTLV-I) provin din Africa Centrală. Saxinger și colab. (citat de J. P. Lantin și P. C. Frei) au găsit într-adevăr în serul recoltat de la copii în anul 1972, în Uganda, 65% purtători de anticorpi anti-HTLV-III. Observarea unei epidemii, la maimuțele macac aflate în captivitate, de infecții oportunistice și limfoame, atribuită unui virus (STLV-III) foarte apropiat de HTLV-III și prezența de anticorpi anti-STLV-III la maimuțele africane, a făcut să se suspecteze o transmitere posibilă a virusului SIDD de către o maimuță.

Epidemiologie. După aproximativ 6 ani de la apariția și răspîndirea sa largă în patologia umană, SIDD se observă în majoritatea țărilor industrializate sau în curs de dezvoltare.

Totuși cele mai multe cazuri sînt concentrate în trei zone epidemice (constituite încă din anul 1981: SUA, Europa Occidentală și țările Africii Centrale), cazurile de boală fiind concentrate în principal în marile metropole din aceste zone ale lumii. La sfîrșitul lunii martie 1986, peste 22 000 de cazuri de SIDD au fost raportate pe plan mondial, dintre care 18 000 în SUA [1] (unde sînt concentrate majoritatea în trei mari orașe: New York, San Francisco și Los Angeles) și 2 300 în Europa. În SUA și Europa Occidentală, boala este predominant masculină și efectul de întreținere al epidemiei („efect turbo") este înainte de toate de ordin *homosexual.* Bolnavii care nu aparțin nici uneia din grupele cu risc clasic (homosexuali, drogați, transfuzați) nu reprezintă decît 4—6% din cazuri. Contactele *heterosexuale* cu subiecți aparținînd grupelor cu risc sînt puse în discuție în 0,9% din cazuri în perioada mai 1984 și aprilie 1985.

O femeie fără factor clasic de risc poate fi contaminată de către un bărbat purtător de virus, ceea ce se realizează mai frecvent la hemofilici și drogați. Aceasta pentru că sperma care este considerată un „rezervor de virus" este totodată și un vehicul notoriu al virusului LAV/HTLV. Totuși numărul femeilor care nu au decît acest factor de contaminare rămîne extrem de mic, pentru că în SUA s-au raportat doar 46 de cazuri de femei bolnave la 10 000 de cazuri, în Europa de Vest

---

[1] Intr-un raport al Academiei Naționale Americane de Științe — publicat la începutul anului 1987 la Washington — se afirmă că SIDD a fost diagnosticat la mai mult de 26 000 de persoane în SUA, dintre care 15 000 au decedat. Raportul confirmă estimarea oficială potrivit căreia peste 1 milion de persoane sînt atinse de SIDD în SUA, iar dintre acestea peste 179 000 vor deceda pînă în 1991.

25 de femei bolnave la peste 1 200 cazuri și în Franța 5 femei bolnave la 400 de cazuri. Aceasta lasă să se presupună că raportul sexual vaginal facilitează mai puțin transmiterea față de calea anală, care dealtfel poate interveni și la unele femei care au leziuni cervico-vaginale [1].

Nici un caz de contaminare a unui bărbat fără factori de risc de către o femeie purtătoare de virus nu a fost admis în SUA pînă în anul 1984; ulterior s-a acceptat că 4 bărbați au putut să fie astfel contaminați.

Fără a nega realitatea cauzală de transmitere de la bărbat la femeie sau de la femeie la bărbat (prin efectul de „rezervor de virus“ al spermei, prin sînge menstrual sau leziuni sîngerînde ale mucoaselor tractului genital) rezultă că raportul heterosexual nu este un factor de întreținere al epidemiei în țările occidentale. În metropolele din Africa Centrală infecția cu virus LAV/HTLV-III este legată de promiscuitatea heterosexuală și prostituția feminină.

Pe de altă parte, un factor notoriu care este legat de nivelul socio-economic particular din unele metropole africane, este *reutilizarea aproape sistematică în practica medicală a seringilor și acelor fără sterilizarea adecvată*. Acest factor (un adevărat motor epidemic, „efect turbo“) este considerat de către unii epidemiologi principalul factor local de transmitere al virusului LAV/HTLV-III și de întreținere a epidemiei în aceste zone. Acest factor primește importanță mai mare în țările impaludate pentru că febra este un pretext frecvent de injecții cu medicamente antipaludice; injecția intervine de asemenea mai frecvent în caz de uretrite sau vaginite, care necesită și ele tratamente parenterale. Orice act chirurgical, stomatologic sau obstetrical poate de asemenea ridica problema transmiterii virusului LAV/HTLV-III.

Se impune deci, respectarea cu strictețe a *sterilizării corecte* a seringilor, acelor și a întregului instrumentar medico-chirurgical care se reutilizează și totodată să se respecte *utilizarea unică* a materialului modern (acul și seringa din material plastic).

Cu toate că tratamentele cu produse sanguine nu par să joace decît un rol restrîns în etiologia SIDD, este necesar să se utilizeze toate posibilitățile de prevenire a SIDD în sistemul de transfuzii: selecționarea donatorilor, inactivarea virusului (posibilă numai pentru produsele plasmatice care nu conțin elemente celulare), ca și un regim de transfuzii cît mai judicios. Pînă la 30 septembrie 1985 3% din totalitatea cazurilor de SIDD din SUA au putut fi atribuite transfuziilor cu sînge și a produselor sanguine; în 21 de țări europene s-au găsit 4% (52 persoane) hemofilici și 2% (30 persoane) care au primit transfuzii cu sînge din 1 330 de cazuri de SIDD, respectiv 6% în total. Situația se schimbă dacă se iau în considerare separat cazurile de SIDD pediatrice (copii sub 15 ani) incluse în cifrele de mai sus. În SUA o cincime dintre cazurile de SIDD la copii se apreciază că se datoresc tratamentului cu derivate sanguine: 5% hemofilici și 16% bolnavii transfuzați. În Europa, la sfîrșitul lunii septembrie 1985, pe 29 de cazuri de SIDD pediatrice, 3 erau hemofilici (10%) și la 4 cazuri infecția s-ar fi produs prin transfuzii cu sînge (14%).

---

[1] Trebuie avută în vedere și calea buco-dentară.

Pentru copii, unde este absent principalul grup cu risc pentru boală (homosexuali) există un alt risc care compensează această situaţie şi anume riscul dat de „transmiterea verticală". Transmiterea verticală este răspunzătoare de 60—70% dintre cazurile cu SIDD pediatrice şi se realizează în principal de la mamă la copil în timpul sarcinii şi al naşterii. Unii autori aduc în discuţie şi riscul transmiterii de la tată, deşi nu s-a raportat nici o îmbolnăvire la copii ca rezultat al convieţuirii cu un bolnav, respectiv al caracterului familial. S-a adus în discuţie şi posibilitatea transmiterii postnatale, prin lapte uman infectat. De asemenea, unii autori recomandă prudenţă în cazul copiilor mici din colectivităţile de copii şi a celor handicapaţi neurologic şi infectaţi cu virusul LAV/HTLV-III, care ar putea veni în contact cu leziuni cutanate deschise sau cu mucoasele altor copii prin lipsa de control asupra unor secreţii organice infectate sau prin sînge.

Prevalenţa anticorpilor printre persoanele cu risc pentru boală au dus la estimarea că între 1 şi 2 milioane de persoane sînt infectate cu virusul SIDD în SUA. Unii dintre aceştia pot să nu aibă niciodată simptome; pentru alţii, perioada de incubaţie poate varia de la cîteva luni la zeci de ani. După unele estimări 7% dintre cei infectaţi şi aparent sănătoşi vor dezvolta SIDD în fiecare an. Evident că aceste persoane reprezintă un vast rezervor de virus. Datorită faptului că un mic procent dintre purtătorii de virus LAV/HTLV-III nu produc cantităţi decelabile de anticorpi anti-LAV/HTLV-III, procedeele curente pentru *screening*-ul donatorilor de sînge nu pot elimina complet riscul de infecţii prin transfuzie cu sînge.

Metodele utilizate pentru *prevenirea SIDD în sistemul de transfuzie* sînt: selecţionarea donatorilor, inactivarea virusului în produsele sanguine şi o alegere judicioasă a cazurilor supuse acestor tratamente.

Selecţionarea donatorilor se face anamnestic şi prin depistarea sistematică în sîngele tuturor donatorilor a anticorpilor anti-LAV/HTLV-III. *Anamneza* va înlătura dintre donatorii de sînge pe cei care aparţin grupului cu risc pentru boală şi pe cei care acuză unele simptome precoce ce ridică suspiciunea de SIDD: adenopatie generalizată, transpiraţii profuze nocturne, scădere ponderală progresivă, diaree rebelă etc.

Depistarea anticorpilor anti-LAV/HTLV-III în sîngele donatorilor se face prin testul ELISA care are o sensibilitate de 98% şi o specificitate de 99,8%. Punerea în evidenţă a anticorpilor constituie dovada unui contact cu virusul. S-a stabilit că majoritatea purtătorilor de anticorpi (evidenţi la 80%) sînt totodată şi purtători de virus. Aceasta justifică practica depistării anticorpilor în sîngele donatorilor. Trebuie avut însă în vedere că există şi posibilitatea unor rezultate fals-pozitive, date de anticorpi contra proteinelor din membrana limfocitară sau contra antigenelor HLA, care pot merge pînă la 80% în funcţie de tehnici de lucru. În prezent se recurge la metoda „Western Blot"[1] cel mai frecvent utilizată ca *test de confirmare*. Ea permite, în aproape cvasitotalitatea cazurilor, să se facă distincție între rezultatele real pozitive de cele fals pozitive realizate prin ELISA. Numai în acest fel se poate clasa definitiv un donator printre purtătorii de anticorpi anti-LAV/HTLV-III.

---

[1] *Western Blot* (WB), numit şi Electroblot sau Immunoblot, permite evaluarea separată a reactivităţii anticorpilor antivirali şi anticelulari cu ajutorul separării electroforetice în gel de SDS-polavacrylamidă a antigenelor după greutatea lor moleculară.

Un studiu făcut de cercetători americani la persoanele aparținînd grupului cu risc a constatat că în timp de 2 pînă la 3 ani de la detectarea anticorpilor, 5—20% dintre subiecții pozitivi au dezvoltat un tablou clinic de SIDD. Aceste date arată clar necesitatea eliminării definitive dintre donatorii de sînge pe cei care sînt purtători de anticorpi anti-HTLV-III.

Inactivarea chimică și fizică a virusului este considerată drept soluția ideală pentru a suprima puterea infectată a produselor sanguine. Din păcate, această măsură de inactivare nu se aplică decît pentru o parte din produsele sanguine deoarece pentru cele care conțin elemente celulare nu poate fi utilizată. Această problemă nu există pentru soluțiile de albumină umană care sînt pasteurizate. Preparatele de imunoglobuline sînt de asemenea lipsite de virus. Există metode de inactivare a virusului în preparate cu factori de coagulare, dar aceste metode sînt încă în curs de ameliorare.

Trebuie avut în vedere că SIDD are o dezvoltare epidemică, ceea ce este demonstrat și de faptul că jumătate din cazurile înregistrate în SUA între anii 1981—1985 au fost raportate în ultimul an; de asemenea, jumătate dintre observațiile europene au fost raportate în ultimele 9 luni ale anului 1985. Sudiile rezultate din supravegherea evoluției bolii au arătat că la 5 ani după descoperirea sa, SIDD în peste 90% din cazuri continuă să apară în grupul persoanelor celor mai expuse.

Transmiterea pe cale sanguină sau sexuală are în continuare rolul principal în difuzarea epidemiei și, în afara unor arii limitate (raporturi sexuale, transmiterea de sînge de la un individ la altul și transmiterea verticală de la mamă la copil), contagiozitatea bolii apare extrem de slabă. Nu s-a descris nici un caz experimental sau uman la care virusul să fi fost transmis prin salivă sau lacrimi [care conțin și ele limfocite T_4 *(helper)* ce pot fi infectate cu virus]. Riscul de transmitere în viața cotidiană, prin contacte sociale sau profesionale, este deci considerat neglijabil. În situațiile în care accidental se produc eliberări de lichide biologice care ar putea fi infectate, cum este cazul cel mai frecvent în mediu de spital, este necesar să fie aplicate precauțiunile de igienă clasică, adaptate bolilor transmisibile și în special după modelul celor aplicate în cazul hepatitei virale tip B. Nu s-a descris contagiunea profesională, printre personalul medical și ajutător din centrele care au internat și tratat bolnavi cu SIDD.

Cel mai frecvent, **sero-conversia** trece neobservată; se poate însă manifesta și ca o stare *„gripală“* timp de 3—14 zile, însoțită de un *sindrom mononucleozic*. În 4 pînă la 12 săptămîni după infecție, se poate observa, mai rar, un tablou clinic de *meningită aseptică*.

Durata **perioadei de incubație** pînă la instalarea unui tablou clinic de SIDD pare a fi foarte variabilă. O apreciere s-a putut face în cazul SIDD post-transfuzional, unde infectarea coincide cu administrarea flaconului contaminat; pentru copii perioada medie între transfuzie și diagnostic a fost de 19,4 luni (29,6 luni pentru adulți). Un studiu efectuat la San Francisco începînd din 1978 pe un lot de cîteva mii de persoane a arătat că intervalul dintre seroconversie și diagnosticul de SIDD a fost de 16 pînă la 65 de luni, cu o medie de 38 de luni. Datele epidemiologice actuale indică un risc de apariție a SIDD de la 2% pînă la 9% dintre persoanele seropozitive. În cazul *transmiterii verticale*, de la mama infectată la copil (în timpul *sarcinii* sau *perinatal*), semnele de deficit imun survin în jurul vîrstei de 5 luni, iar infecțiile oportunistice la 12 luni (cu limite între 2 luni și 4 ani). Avînd în vedere și perioada de latență a SIDD la adult, la copilul contaminat perinatal este posibil ca debutul să aibă loc și în al 2-lea sau al 3-lea an de viață.

Pentru a putea determina la care dintre persoanele seropozitive va apărea tabloul clinic al SIDD există unele investigații de laborator, cu valoare orientativă însă: scăderea hemoglobinei, creșterea VSH, incapacitatea limfocitelor T de a produce interferon *gamma* după stimulare antigenică *in vitro*, examenul histologic al ganglionilor (în caz de sindrom limfadenopatic).

Odată boala declanșată, SIDD se poate prezenta sub mai multe **forme clinice**:

A) Forma seropozitivă asimptomatică. Nici un semn sau simptom revelator de infecție cu LAV/HTLV-III nu este demonstrabil la aceste persoane, care sînt de fapt „purtătorii sănătoși". În prezent se consideră că în această formă clinică sînt cuprinse majoritatea cazurilor infectate. Prezența virusului poate fi demonstrată în sînge la jumătate din acești purtători sănătoși, care sînt deci capabili să transmită infecția.

Se consideră fără valoare practică încercarea de a determina care sînt purtătorii cu virus circulant (deci infecțioși) și care sînt purtători fără virus circulant (deci neinfecțioși), pentru că virusul poate fi prezent în mod intermitent, la una și aceeași persoană.

B) Formele para-SIDD. a) Sindromul limfadenopatic (SLA)[1]. *Limfadenopatia* este prezentă *în cel puțin două regiuni extrainghinale, cu o durată de 3 luni*, fără altă cauză decelabilă (cu excepția punerii în evidență serologic sau virusologic a infecției cu LAV/HTLV-III). Examenul histologic, arată o hiperplazie reactivă. Evoluează ca o poliadenopatie cronică (mai mult de 3 luni), uneori fluctuentă, care interesează 2 sau mai multe grupe ganglionare extrainghinale, fără simptome generale. *Diagnosticul diferențial* trebuie să excludă alte cauze infecțioase cum sînt: mononucleoză infecțioasă, infecție cu virusul citomegalic, hepatită B, rubeolă, sifilis, tuberculoză, toxoplasmoză sau o etiologie medicamentoasă (diphenylhydantoina etc.).

b) Complexul SIDD[2] este prezent la un număr deloc neglijabil de persoane infectate care prezintă, pe lîngă limfadenopatii și simptome generale (fără să se poată pune în evidență semne de imunodeficiență severă). Complexul SIDD se caracterizează prin prezența a cel puțin două simptome clinice (cu o durată de cel puțin 3 luni și fără altă cauză decelabilă) și a cel puțin două rezultate de laborator, la o persoană cu risc pentru SIDD. Simptomele clinice care alcătuiesc complexul SIDD sînt :

---

[1] Sinonim: LAS (*syndrome lymphadenopathique*).
[2] Sinonim: ARC (*AIDS-Related Complex*).

— limfadenopatie extrainghinală (cel puțin două localizări) ;
— pierdere a greutății corporale mai mare de 7 kg sau mai mare de 10% din greutatea corporală ;
— febră de cel puțin 38°C ;
— diaree (cu evoluție cronică sau recidivantă) ;
— fatigabilitate, astenie ;
— transpirații nocturne profuze.

Datele de laborator pe care se bazează formularea diagnosticului de complex SIDD sînt :

— scăderea numărului limfocitelor T-*helper* ;
— scăderea raportului dintre limfocitele T-*helper*/T-*suppressor* ;
— anemie, leucopenie, limfopenie sau trombocitopenie ;
— creșterea imunoglobulinelor ;
— diminuarea răspunsului limfocitar la mitogene ;
— anergie cutanată (la IDR cu PPD sau candidină) ;
— complexe imune circulante.

c) SIDD incomplet[1]. Este vorba de un tablou clinic, la un pacient cu serologia pozitivă pentru infecția cu LAV/HTLV-III, în care apar manifestări ale unui deficit moderat al imunității celulare cum sînt :

— stomatită cu *Candida albicans* (evidențiabilă la examenul microscopic) ;
— dermatită cu *Herpes zoster* ;
— trombocitopenie ;
— tuberculoză reactivată.

Nu se poate pune în evidență un agent oportunistic martor al unui deficit imunitar profund care să permită stabilirea diagnosticului de SIDD. Aceste tablouri clinice sînt grupate sub termenul de „SIDD incomplet".

C) SIDD manifest — este o alterare profundă dobîndită a imunității, asociată cu infecții oportunistice și/sau neoplazii (sarcomul Kaposi este cel mai frecvent, fiind considerat de către unii autori drept criteriu pentru diagnosticul pozitiv al SIDD) la un pacient care nu a prezentat alte cauze cunoscute ale unui deficit imunitar (ca de exemplu : tratament cu corticosteroizi, citostatice sau tumori). Diagnosticul de SIDD nu poate fi pus în absența datelor serologice sau virusologice care să ateste infecția cu virusul LAV/HTLV-III și în absența perturbării profunde a populației de limfocite T-*helper* sau/și a raportului limfocite T-*helper*/limfocite T-*suppressor*.

Infecțiile oportunistice principale care apar în SIDD sînt determinate de :

— *infestații cu protozoare și helminți :* pneumonie cu *Pneumocystis carinii* ; toxoplasmoză cu pneumonie sau afectare a sistemului nervos central ; strongyloidoză cu pneumonie, interesarea sistemului nervos sau diseminare ; criptosporidioză intestinală ; isosporioză cu diaree trenantă care depășește 1 lună de evoluție ;

---

[1] Sinonim : *lesser AIDS*

— *infecții micotice: Candida albicans* cu localizare esofagiană, bronșică sau pulmonară; cryptococoză cu leziuni pulmonare, ale sistemului nervos central sau diseminate; aspergiloză localizată sau diseminată;

— *infecții bacteriene:* mycobacterioze tipice sau *atipice* diseminate (cu B. Koch, cu *Mycobacterium avium intracelulare,* salmoneloze);

— *infecții virale: Cytomegalovirus* cu leziuni pulmonare, gastrointestinale sau ale sistemului nervos central; infecție cu virus *Herpes simplex* cu participare mucocutanată (cu evoluție de cel puțin o lună și cu forme ulcerate), pulmonară, gastrointestinală sau diseminată; leucoencefalopatie multifocală progresivă.

Tumorile cel mai frecvent întîlnite sînt: sarcom Kaposi, limfom al sistemului nervos central, limfom nehodgkinian cu înalt grad de malignitate (difuz, nediferențiat) al liniei celulare B sau de fenotip imunologic necunoscut; neoplazia sistemului limfatic sau reticulo-endotelial (ce se dezvoltă la 3 luni după una din infecțiile oportunistice mai frecvent întîlnite).

Tabloul clinic al SIDD este dominat deci de infecțiile oportunistice și complicațiile neoplazice.

Infecțiile oportunistice. Bolnavii cu SIDD se prezintă adesea cu *stomatită* cu *Candida albicans* (*muguet* bucal) care se extinde esofagian și/sau bronșic; dacă diseminarea hematogenă este excepțională (contrar față de ceea ce se observă la bolnavii cu neutropenie), această colonizare masivă reprezintă un factor de risc important pentru septicemia cu *Candida albicans* realizată pe cateter la pacienții spitalizați. Uneori apar *leziuni herpetice ulcerate și persistente,* ce pot atinge dimensiuni de peste 10 cm în diametru și nu au tendința spontană spre vindecare. Se poate cîteodată observa o leziune albicioasă a limbii, numită *leucoplakie orală* (formațiune indoloră, ușor proeminentă și rău delimitată, avînd mărimea de la cîțiva milimetri la 2 × 3,5 cm, cu suprafața ridată). Unii autori o consideră ca o manifestare a unei infecții „necontrolate" cu virusul Epstein-Barr.

Diareele persistente sînt o problemă frecvent întîlnită în SIDD, prezentîndu-se sub forma mai multor scaune pe zi de consistență moale, pînă la un sindrom holeriform. Există o formă idiopatică, frecvent descrisă în Africa, numită și *SIDD entheropathica.* Printre alți agenți oportunistici care se găsesc în scaun frecvent sînt prezenți și *Isospora belli, Strongyloides stercoralis* sau *Cryptosporidium* (acesta din urmă este un protozoar intestinal care, înaintea epidemiei de SIDD, nu era cunoscut decît în medicina veterinară ca agent etiologic în diaree). Examenul parazitologic de rutină nu permite să se detecteze oocite de *Cryptosporidium* (identificarea acestora necesită colorații speciale sau tehnici deosebite). Unii bolnavi prezintă infecții bacteriene recidivante cu *Salmonella,* alții o infecție cu virusul cytomegalic care mimează o enteropatie inflamatorie cu ulcerații care se pot întinde de la esofag la rect. În final, o complicație neoplazică (sarcom Kaposi, limfom intestinal) se poate de asemenea prezenta sub forma unei diarei.

Manifestările pulmonare sînt foarte variabile, de la tuse cronică neproductivă pînă la dispnee progresivă sau pneumonie cu debut brutal. Agentul cauzal cel mai frecvent implicat este *Pneumocystis carinii,* un protozoar ubicuitar la mamifere. Poate să fie vorba de o reactivare a unei infecții latente (s-au găsit, într-adevăr, anticorpi împotriva acestui agent la mai mult de 80% dintre copiii aflați în plină sănătate), fie de o contaminare prin particule aflate în suspensie (cum o sugerează observarea cazurilor grupate și modelul animal). Majoritatea acestor bolnavi se prezintă cu stare febrilă, tuse uscată și dispnee, care durează de mai multe zile sau săptămîni. Nu rareori examenul clinic și radiologic rămîn normale chiar în cazul unei boli avansate. În cazul prezenței modificărilor radiologice, se notează cel mai frecvent infiltrate interstițiale difuze, situate perihilar (de obicei simetrice), deși au fost descrise și infiltrate de tip lobar. Revărsatele pleurale sînt foarte rare. Examinarea aspiratului traheo-bronșic (după fixare imediată în alcool 90% și colorație Gram-Weigert) rareori pune în evidență protozoarul. Alți agenți care pot să se manifeste prin boală pulmonară sînt : virusul cytomegalic, micobacteriile tipice sau atipice, *Toxoplasma gondii, Strongyloides stercoralis, Cryptococcus neoformans* etc. sau sarcomul Kaposi. La un copil în vîrstă de 13 ani a fost descrisă o pneumonie interstițială limfocitară.

Manifestările neurologice sînt frecvente (pînă la 39% după unele cercetări) și sînt foarte variate, mergînd de la simpla astenie sau diminuare a capacității de concentrare la deficite neurologice în focar sau meningo-encefalită. Diagnosticul diferențial este dificil ; el trebuie făcut cu o varietate mare de cauze care pot determina lezarea sistemului nervos central : leziunea neuronală poate fi determinată chiar de *retrovirusul LAV/HLTV-III* sau de către alte virusuri (*Herpes simplex, Herpes zoster*, virusul cytomegalic), infestații parazitare (*Toxoplasma gondii, Strongyloides sterocoralis*), micoze (*Cryptococcus neoformans, Candida albicans*), mycobacterii. Un loc aparte în diagnosticul diferențial al manifestărilor neurologice în SIDD îl au neoplasmele : limfomul cerebral primar, metastaze ale sarcomului Kaposi. Pot coexista și afectări simultane ale sistemului nervos. De remarcat că meningita cryptococcică evoluează fără modificări semnificative ale lcr și singură cultura și cercetarea antigenului criptococcic (pozitivă în aproape 100% din cazuri) permite diagnosticul.

Infecția oportunistică poate determina de la început *manifestări sistemice :* temperatură ridicată, pierdere ponderală și alterarea profundă și rapidă a stării generale.

Complicațiile neoplazice. *Sarcomul Kaposi* (KS) este o neoplazie sistemică, multifocală, caracterizată histologic prin proliferare de fibroblaști și elemente vasculare. Primele semne sînt macule, papule sau noduli roșii violacei pe piele și mucoase, cu localizarea cea mai frecventă pe frunte, brațe, cap și gît.

Supraviețuirea medie a unui bolnav cu KS ca singură manifestare a SIDD este de aproximativ 2 ani după diagnostic ; unele cazuri, la care nu au apărut și alte manifestări ale SIDD, au menținut o stare generală satisfăcătoare chiar după 3—4 ani de evoluție. A fost descrisă la copii o formă poliadenopatică cu evoluție fulminantă și fatală. La adult, tumoarea interesează cel mai frecvent pielea sau ganglionii, cu o invazie viscerală secundară, în special digestivă, pulmonară și cerebrală.

Alte tumori asociate cu SIDD sînt *limfoamele nehodgkiniene*. Aceste limfoame pot fi asociate cu manifestări para-SIDD ; ele sînt de regulă într-un stadiu deja avansat cînd sînt diagnosticate și sînt responsabile de o frecvență neobișnuită de localizări extraganglionare și cerebrale primitive ; ele se caracterizează prin răspuns slab la chimioterapie și prognostic rezervat. O creștere a incidenței bolii Hodgkin ar putea fi pusă în legătură cu SIDD. Acești bolnavi se prezintă la medic cu stadii avansate ale bolii. Tratamentul este adesea complicat cu o exacerbare a disfuncției imunitare care însoțește boala și frecvente infecții oportunistice.

Și la copii, tabloul clinic este dominat de simptomele determinate de deficitul imun : pneumonie cu *Pneumocystis carinii* sau infecții cu alți germeni oportunistici și/sau neoplazii. Sarcomul Kaposi a fost raportat și la sugari cu SIDD, cu sau fără pneumonie cu *Pneumocystis carinii* în antecedente. Alte simptome care atrag atenția asupra unei imunodeficiențe sînt : prezența de afte, adenopatii cronice, hepatosplenomegalie, stomatită persistentă cu *Candida albicans*, diaree, pneumonie cronică, stagnarea curbei ponderale. Prematuritatea și greutatea mică la naștere, ca și transfuzia cu sînge în prima lună de viață se întîlnesc frecvent în anamneza acestor copii. Prezența în aceeași familie a unor cazuri de SIDD la părinți sau alte rude apropiate pledează puternic pentru diagnosticul de SIDD și la copil.

Malnutriția favorizează apariția pneumoniei cu *Pneumocystis carinii* la sugar, dar — în cazul SIDD — aceștia pot prezenta limfadenopatii și hepatomegalie înainte de debutul infecției oportunistice, sugerînd o boală inflamatorie cronică (care nu este explicată numai prin malnutriție). Și alte infecții virale (inclusiv cele congenitale) pot determina deficite ale imunității, dar acestea nu deprimă imunitatea celulară atît de sever încît să determine infecții oportuniste grave.

Consumul de narcotice cu administrare intravenoasă la părinți nu antrenează deficite imunitare severe la copii. Copiii mari cu SIDD aparțin grupului cu risc crescut, respectiv hemofilici, talasemici etc., iar adolescenții pot intra fie în grupul homosexualilor, fie al celor care utilizează droguri cu administrare intravenoasă. Tabloul clinic al SIDD la această grupă de vîrstă se suprapune cu cel descris la adult.

Probleme psiho-sociale. Precizarea diagnosticului de SIDD, la ora actuală este un moment dramatic asemănător cu cel în care se stabilește diagnosticul unei neoplazii fatale. Boala ridică probleme serioase pe plan familial și social (al profesiunii). Totul este agravat de caracterul rapid debilitant al bolii și de modificările de comportament determinate, între altele, și de interesarea frecventă a sistemului nervos central. În cazul copiilor, a căror dependență de familie și societate are aspecte particulare legate de vîrstă, este necesar un complex de factori de ocrotire, pe lîngă asistența strict medicală.

Modificări imunologice. SIDD se pare că „își ucide victimele" prin distrugerea sistemului lor imun. Colapsul total al sistemului imun de apărare la bolnavii cu SIDD se datorește în mare măsură unui singur defect : o reducere a numărului și a funcției limfocitelor T-*helper* (OKT$_4$). S-a demonstrat *in vivo* și *in vitro* că există un tropism selectiv al virusului LAV/HTLV-III pentru limfocitele T-*helper* (OKT$_4$). Cercetările au arătat că două săptămîni după infecția limfocitelor, se formează celule gigantice și diminuă progresiv limfocitele OKT_4 viabile în timp ce limfocitele T-*suppressor* (OKT_8) nu par să fie afectate de infecție sau cel puțin nu sînt distruse. Această preferință selectivă a virusului SIDD pentru limfocitele OKT_4 se datorește probabil prezenței unui antigen, numit T_4, localizat pe suprafața acestei subpopulații de limfocite T. Blocarea acestui receptor de către anticorpi monoclonali anti-T_4 antrenează o reducere a celulelor infectate. Pe de altă parte, odată celula infectată, exprimarea acestui antigen de suprafață scade, fie prin mascarea sa de către antigenul viral, fie prin blocarea maturației sale. Dat fiind faptul că antigenul T_4 reacționează cu antigenele din clasa a II-a din sistemul HLA și joacă deci un rol important în recunoașterea de către limfocitul T a antigenelor prezentate de către macrofage, o reducere a antigenului T_4 ar putea explica incapacitatea limfocitelor T a bolnavului cu SIDD de a răspunde la antigenele solubile.

Odată celula infectată, virusul LAV/HTLV-III (retrovirus ARN), sintetizează — grație enzimei reverstranscriptază — un dublu helix de ADN care va fi integrat în genomul celulei gazdă sau va rămîne în citoplasmă. Integrarea virusului, prin acest mecanism în genom, explică alterările funcționale ale celulei, iar ADN-ul viral intracitoplasmatic explică efectul citotoxic. Încă nu există explicația precisă a modului în care virusul își manifestă efectul său citotoxic. O ipoteză este aceea care arată că limfocitul T infectat eliberează o substanță supresoare care acționează la nivelul activării sau al maturației limfocitelor T și B. Cu toate că virusul LAV/HTLV-III are un tropism clar demonstrat pentru limfocitele OKT_4; și alte celule pot fi infectate, ca de exemplu limfocitele OKT_8, celulele *natural killer* (NK)[1] monocitele și limfocitele B (ultimele două tipuri de celule pot fi rezervor natural de virus). Virusul LAV/HTLV-III a mai fost pus în evidență în salivă, plasmă și în spermă (în general în lichidele biologice care conțin limfocite); a fost identificat și în lcr, în fragment de biopsie cerebrală, măduvă a spinării și nervi periferici. Nu a fost niciodată pus în evidență în celulele sarcomului Kaposi.

Ca o consecință a acestei afinități selective a virusului LAV/HTLV-III pentru celulele care intră în componența sistemului imunitar, SIDD se însoțește de numeroase anomalii imunologice care aparțin atît imunității celulare cît și imunității umorale.

Limfopenia. Bolnavii cu SIDD prezintă frecvent limfopenie sub $500/mm^3$, determinată de o depleție a limfocitelor OKT_4, cu inversarea raportului OKT_4/OKT_8. S-a observat că bolnavii cu SIDD complicat cu sarcom Kaposi au numărul absolut de limfocite OKT_4 mai puțin scăzut decît cei care au infecții oportunistice recidivante și că aceasta se însoțește de o supraviețuire mai bună (125 de săptămîni de supraviețuire pornind de la primul simptom pentru SIDD cu sarcom Kaposi față de 35 de săptămîni pentru SIDD cu infecții oportunistice). Inversarea raportului OKT_4/OKT_8 nu este de fapt specific pentru SIDD pentru că el se mai găsește și în alte infecții virale (cu virusul citomegalic, virus

---

[1] Leucocite polimorfonucleare neutrofile fagocitare.

Epstein-Barr). Valoarea normală pentru limita inferioară a raportului este de 1,2. Unii autori consideră că o valoare a raportului OKT_4/OKT_8 inferioară la 0,5 (la o persoană cu risc care prezintă și candidoză bucală) implică cu mare probabilitate dezvoltarea unui SIDD.

Limfocitul T. Pe lîngă deficitul cantitativ, s-au pus în evidență și numeroase alterații calitative a limfocitelor T în SIDD; *in vivo* crește incidența infecțiilor oportunistice și a cancerului și se constată o anergie cutanată; *in vitro* s-a constatat un răspuns diminuat la mitogene și la antigene, o producție redusă de limfokine, o diminuare a răspunsului limfocitelor în cultură mixtă, o capacitate citotoxică redusă și o diminuare a funcției inductoare a limfocitelor T față de limfocitele B. Deficitul răspunsului la antigene solubile, fenomen central al alterării imunologice în SIDD, este legat de dispariția precoce a subclasei de limfocite OKT_4. Este posibil ca răspunsul limfocitelor T la interleukina-2, ca și exprimarea receptorilor pentru această limfokină la suprafața limfocitelor să fie reduse. Interferonul *gamma* este scăzut sau absent după stimularea cu un mitogen sau antigen. S-a demonstrat recent că scăderea nivelului interferonului la homsoexuali care prezintă un sindrom limfadenopatie (SLA) are valoare indicînd dezvoltarea ulterioară a unui SIDD. Limfocitele T ale unui bolnav cu SIDD au o activitate *helper* diminuată pentru limfocitele B; activitatea *killer* (citolitică) mediată prin limfocitele T este de asemenea scăzută. S-a demonstrat că aceste limfocite T au o capacitate net scăzută în lizarea celulelor tumorale K 562 și o incapacitate totală de a distruge celulele infectate de virusul citomegalic. Numărul celulelor NK circulante este normal, dar capacitatea lor *citotoxică* este diminuată, fenomen legat de alterarea limfocitelor T_4 și de scăderea secreției de interferon a acestora. Limfocitele T ale bolnavilor cu SIDD au și o capacitate redusă de proliferare clonală, ceea ce sugerează un deficit intrinsec a acestor celule.

Limfocitul B. Atrage atenția la bolnavii cu SIDD nivelul seric crescut al imunoglobulinelor, prezența de complexe imune și a fenomenelor autoimune (un exemplu este trombocitopenia). Toate aceste manifestări exprimă de fapt o activare a limfocitelor B, care a fost confirmată și *in vitro*. Cu toată această stare de preactivare, limfocitele B au un răspuns diminuat la o stimulare cu o substanță mitogenă, ceea ce pledează pentru o anomalie intrinsecă a limfocitelor B. Cercetările au mai arătat și o capacitate redusă de a produce anticorpi ca răspuns la o nouă stimulare antigenică. Aceasta înseamnă să în clinică la o nouă infecție survenită la un bolnav cu SIDD diagnosticul serologic va fi greu de realizat.

Monocitele. Ca și limfocitele B, monocitele se găsesc în stare de preactivare și au o capacitate redusă de a răspunde la un nou antigen. S-a pus în evidență și o deficiență a chimiotactismului lor, ca și a capacității monocitelor de a distruge un parazit extracelular de tipul *Giardia Lamblia. In vitro* distrugerea toxoplasmei intracelulare de către monocitele bolnavilor cu SIDD, de obicei deficitară, poate fi ameliorată prin adaos de interferon. Deși această alterare a funcției monocitelor poate fi atribuită modificărilor pe care le suferă limfocitele T_4-*helper*, ea poate fi de asemenea și rezultatul unei acțiuni directe a virusului asupra acestor celule.

Modificările serologice. Diferite alterări serologice s-au găsit în SIDD: o creştere a 1′-1-thymosinei, a α_2-microglobulinei şi prezenţa unui interferon acidolabil. Aceste modificări se întîlnesc de obicei în bolile autoimune. Se suspectează existenţa în serul bolilor cu SIDD a unui factor încă neidentificat, care are capacitatea de a inhiba stimularea limfocitelor prin PHA.

S-au pus în evidenţă şi prezenţa de anticorpi antilimfocitari, care — odată boala declanşată — ar putea perpetua depleţia limfocitară.

Modificările hematologice. *În sîngele periferic*, adesea se constată *anemie* (la 75% din cazuri), *leucopenie* (la 44% din cazuri) şi *limfopenie* (la 87% din cazuri), trombocitopenie. Morfologia eritrocitelor nu sugerează cauza anemiei, însă absenţa reticulocitozei arată caracterul hipoproliferativ al anemiei în SIDD. *În aspiratul de măduvă osoasă* există un număr crescut de plasmocite eozinofile, monocite şi limfocite. Se observă maturaţie megaloblastică şi diseritropoieză, iar uneori transformare gelatinoasă. Există şi histiocite în număr crescut, angajate în fagocitoza celulelor roşii, a celulelor albe şi a trombocitelor. *Biopsia medulară* arată celularitate crescută, normală sau scăzută. Reticulina medulară este crescută. Uneori se constată necroză medulară sau agregate de celule limfoide atipice, de obicei cu localizare paratrabeculară. SIDD are expresie clinică şi nici un examen de laborator nu este considerat specific.

Diagnostic. Diagnosticul diferitelor infecţii oportunistice este foarte dificil din cauza perturbării răspunsului inflamator şi al multitudinii de agenţi etiologici incriminaţi, ceea ce impune să se recurgă deseori la metode invazive de investigare, pentru a obţine fragmente bioptice, examene histologice şi tehnici speciale de fixare şi colorare la cultivare pe medii speciale etc. Examenele serologice sînt puţin utilizate din cauza perturbărilor asociate ale imunităţii umorale. Diagnosticul tumorilor este de asemenea uneori foarte dificil şi de multe ori numai în cazul unei cercetări insistente datorită suspiciunii se poate pune diagnosticul precoce. Astfel formele digestive, pulmonare sau cerebrale ale sarcomului Kaposi pot fi uşor confundate macroscopic sau microscopic cu alte boli maligne. Din acest motiv manevrele diagnostice practicate la bolnavii suspectaţi de SIDD trebuie să fie rezultatul unei colaborări riguroase între clinicieni de diferite specialităţi şi diferiţi şefi de compartimente destinate investigaţiilor cu scopul de a oferi bolnavului (deja imunocompromis) şansa de a evita unele manevre invazive, potenţial periculoase la care acesta ar putea fi supus.

Prognosticul depinde în principal de tipul manifestărilor patologice care însoţesc SIDD. Astfel, supravieţuirea medie a pacienţilor care prezintă iniţial un sarcom Kaposi este de 125 săptămîni, iar pentru cei la care prima manifestare a fost pneumonia cu *Pneumocystis carinii* numai 35 de săptămîni (sau chiar numai 18 săptămîni dacă sînt prezente alte infecţii oportunistice). După prima spitalizare supravieţuiesc 86% din cazuri, însă cu o calitate a vieţii adesea sever compromisă (46% din supravieţuitori îşi petrec cel puţin 30% din viaţă într-un spital). Aceste cifre demonstrează că viaţa bolnavilor cu SIDD este mai amenințată de infecții oportunistice decît de neoplazii și că numai rareori sarcomul Kaposi este cauza decesului.

Tratament. Tratamentul se adresează infecției cu virusul LAV/HTLV-III infecțiilor oportunistice și neoplaziilor.

Infecția cu virusul LAV/HTLV-III. Tratamentul etiologic chimioterapeutic al SIDD întîmpină mai multe dificultăți. Datorită faptului că el nu poate elimina virusul circulant și să distrugă toate celulele în care el este încorporat, tratamentul are puține șanse de a fi eficace. Prezența virusului în celulele cerebrale presupune că agentul antiviral va trebui să treacă bariera hemato-cerebrală și să-și exercite efectul fără a leza funcția sistemului nervos. Nici unul din agenții terapeutici testați *in vitro* nu și-au demonstrat, deocamdată, eficacitatea în etapa clinică (suramin, azidothymid, heteropolyanion-23, ribovirin etc.). Alți agenți vor face obiectul unor cercetări clinice în viitor (foscarnet, AL 72, ansanmycin, anticorpi monoclonali). Alte încercări terapeutice au în vedere un transfer imunitar complet (transfer de limfocite de măduvă osoasă sau implant de timus) și utilizarea unor imuno-modulatori (interferon *gamma*, interleukina-2). Este prematur să le apreciem eficacitatea.

Infecțiile oportunistice. Din punct de vedere terapeutic agenții patogeni oportunistici se împart în trei grupe:

— cei care răspund mai mult sau mai puțin bine la agenții antimicrobieni existenți, dar care au o puternică tendință de a prezenta recăderi (*Pneumocystis carinii*, *Toxoplasma*, *Candida albicans*, cryptococul, *Herpes simplex* și *Herpes zoster*);

— cei pentru care nici un mijloc terapeutic antiviral, existent în prezent, nu este eficace (*Mycobacterium avium intracellulare*, virus Epstein-Barr);

— cei care nu răspund la tratamente convenționale, dar care pot fi sensibili la agenți antivirali în curs de experimentare (virus citomegalic, ***Cryptosporidium***).

Tratamentul inițial în pneumonia cu *Pneumocystis carinii* este cu sulfamethoxazol-trimethoprin (SMX-TMP) în doze mari. La sugari și copii: 20 mg/kg/24 ore repartizat în 4 prize la 6 ore, timp de 14—21 de zile. La bolnavii cu SIDD există o frecvență anormal de ridicată (pînă la 80%) de reacții toxice în timpul tratamentului cu SMX-TMP, sub formă de grețuri, cefalee, stări febrile, *rash* și citopenie pe de o parte, iar pe de altă parte se înregistrează un număr important de eșecuri terapeutice. Se recomandă ca în absența unei ameliorări semnificative după 5—10 zile de tratament cu SMX-TMP să se recurgă la isothionat de pentamidină (Lomidine) în ciuda riscului unor numeroase efecte secundare (disfuncție renală sau hepatică, hipoglicemie, exantem, abces steril în caz de injecție i.m.). Indiferent de eficacitatea clinică a tratamentului, frecvent se constată la examenul bronhoscopic repetat, persistența unei cantități importante de paraziți, fără să știe la ora actuală dacă aceasta ar trebui să implice continuarea tratamentului. Printre medicamentele cercetate în prezent, asocierea dapsonetrimetoprim și difluoronethyl-ornithine au dat rezultate promițătoare. Mortalitatea crescută prin pneumonia cu *Pneumocystis carinii* arată necesitatea unui tratament profilactic al recăderilor cu SMX-TMP 5 mg/kg/zi în 2 prize la 12 ore sau dozele terapeutice administrate 2 zile pe săptămînă sau Fansidar cu administrare săptămînală.

Toxoplasmoza răspunde de obicei bine la tratamentul care asociază pyrimethamine și sulfonamide; oprirea tratamentului este urmată uneori chiar după 6 luni, de reapariția simptomelor. În caz de infecție cu cryptococ se obțin rezultate bune însă pasagere, pentru că simptomele reapar după oprirea tratamentului cu Amphotericine B și 5-fluorocytosine. În diareea determinată de *Cryptosporidium* se obțin remisiuni după tratamentul cu spiramicine (Rovamicină) sau Furazolidon. S-au obținut unele rezultate în infecția cu citomegalovirus cu un nou medicament derivat din Acyclovir.

Mai mult de 90% din tipurile de *M. avium intracellulare* sînt în prezent rezistente la medicamentele antituberculoase cunoscute. Mai multe medicamente aflate în stadiu experimental și anume: ansamycine, clofazimin, thienamycine, ciclosporine, par să aibă o anumită activitate *in vitro*, dar pînă în prezent nu există nici un tratament eficace în clinică. În ceea ce privește infecția cu *M. tuberculosis* acesta răspunde la tratamentele convenționale.

Neoplaziile. **Manifestările cutanate** ale sarcomului Kaposi în SIDD răspund tranzitoriu la radioterapie. Dintre agenții antitumorali, cei mai uilizați în prezent în sarcomul Kaposi sînt Ethonozide (VP-16) sau Vinblastina, ca monoterapie. Tratamentele combinate (Vinblastină + Doxonbicina + Bléomycine) sînt eficace, dar adesea sînt și la originea complicațiilor infecțioase prin agravarea disfuncției imunității celulare pe care ele o induc. S-au obținut rezultate încurajatoare și cu *alfa*-interferon. Pentru imunoreglare au fost utilizate limfokinele (substanțe de tip hormonal cu rol esențial în funcția sistemului hematopoetic și imunitar): interleukina-1 (secretată de macrofage), interleukina-2 (produsă de limfocitele T) și interlukina-3. În ceea ce privește celelalte neoplazii asociate cu SIDD, răspunsul lor la chimioterapia convențională este slab și frecvent se complică cu suprainfecții prin germeni oportunistici.

Complicațiile, în special cele infecțioase, reprezintă una din caracteristicile bolii. Gravitate deosebită prezintă mai ales la copii, varicela și rujeola dacă survin pe terenul oferit de SIDD.

Profilaxia în SIDD cunoaște mai multe etape.

Profilaxia primară are ca scop aplicarea măsurilor prin care se evită infecția cu virusul LAV/HTLV-III. În absența unui vaccin, măsura cea mai eficientă rămîne schimbarea comportamentului la nivel de individ, prin care se evită o infecție. Problema nu este simplă și nici ușoară. Ea se bazează pe informare, care să explice clar modalitățile de contaminare și măsurile ce trebuie luate pentru a evita transmiterea infecției. Un rol important îl au combaterea prostituției și a promiscuității sexuale în general, utilizarea unor mijloace individuale de protecție și igienă, care se suprapun în mare parte peste cele utilizate pentru evitarea infecției cu virusul hepatitei B. O altă categorie de măsuri trebuie să aibă în vedere regimul transfuziilor cu sînge și produse de sînge, dintre care capital este să se controleze donatorii și să fie excluși de la donarea de sînge purtătorii de virus LAV/HTLV-III. De asemenea, recomandarea unor astfel de tratamente trebuie să fie extrem de judicioasă. Se vor respecta cu strictețe instrucțiunile Ministerului Sănătății cu privire la sterilizarea acelor și seringilor și a întregului instrumentar necesar în manevrele medico-chirurgicale.

Profilaxia secundară cuprinde măsurile care se iau penru a evita declanșarea bolii la cei infectați cu virus LAV/HTLV-III. Condiția preliminară este depistarea persoanelor infectate pe cît este posibil și aceasta în primul rînd din cadrul grupului cu risc pentru SIDD și a anturajului lor. Odată depistați, deoarece nu există un medicament eficace pentru a împiedica declanșarea bolii și/sau distrugerea virusului, se vor lua alte măsuri care să împiedice declanșarea bolii. Comportamentul individului are importanță : se vor evita, de exemplu, noi contacte cu virusul, deoarece cantitatea de virus infectant are cert un rol în învingerea barierelor pe care sistemul imunitar le ridică împotriva bolii ; se vor evita — de asemenea — medicamentele și alți factori recunoscuți pentru efectele imunosupresoare.

Profilaxia terțiară cuprinde măsurile aplicate la persoana cu boala declanșată, cu scopul de a împiedica complicațiile și a prelungi viața. Se suprapune ca tratamentul curativ, care de fapt, la ora actuală, este paleativ și se adresează complicațiilor și nu bolii de bază.

Părinții copiilor bolnavi cu SIDD trebuie să fie conștienți de riscul de izolare socială la care aceștia sînt expuși în cursul procesului de îngrijire și instruire. Personalul școlilor, grădinițelor și leagănelor de copii trebuie să cunoască necesitatea discreției pe care trebuie să o poarte în jurul acestor bolnavi, mai ales că, după cunoștințele actuale, se apreciază că nu sînt aparent periculoase contactele superficiale dintre școlari. Copiii infectați, cu leziuni exsudative care nu pot fi pansate și copii preșcolari sau handicapați neurologic care nu își controlează secrețiile sau prezintă tulburări de comportament prin care pot provoca leziuni altor copii, vor fi strict supravegheați. Personalul de îngrijire va fi informat asupra bolii și a modului de transmitere, stabilindu-se regulile de prevenire a contagiunii profesionale. Copiii cu SIDD nu vor fi vaccinați cu virusuri vii (rujeolic, rubeolic, urlian, varicelos).

5.3. BOLILE PRIN HIPERSENSIBILIZARE

Clemens von Pirquet și Bela Shick au observat că indivizii cu „boala serului" au prezenți în ser anticorpi precipitanți împotriva proteinelor din serul de cal, ceea ce i-a făcut să afirme pentru prima dată că anticorpii pot nu numai să prevină boli, ci totodată să și determine îmbolnăviri. Realizarea faptului că apariția și dezvoltarea anticorpilor serici pot altera răspunsul ulterior al organismului în mod nefavorabil, a fost un concept de mare semnificație. Aceasta l-a făcut pe von Pirquet (1906) să introducă termeni de „alergie"[1] (care însemna pentru el stările cu reactivitate schimbată, indiferent dacă erau în beneficiul sau în detrimentul organismului).

---

[1] din lb. gr. *allos* = altul (alta) ; *ergon* = lucru (acțiune).

Termenul de „alergie“ noi îl vom utiliza pentru a ne referi la manifestări clinice mediate specific de către o reacție imună (antigen-anticorp), care au consecințe negative pentru organismul gazdă.

Manifestările alergice pot fi declanșate sau agravate de variate mecanisme, atît imune cît și neimune. Deși reacția antigen-anticorp declanșează lanțul evenimentelor care culminează cu manifestările clinice ale alergiei, factorii neimunologici sînt importanți în modificarea acestui lanț de evenimente. În unele cazuri, factorii neimunologici pot fi în întregime răspunzători de manifestări clinice care nu pot fi diferențiate de reacțiile induse imunologic (exemplu : urticaria cauzată de medicamente care eliberează histamina, cum sînt codeina și polimixina B).

Reactivitatea alergică, atît în sensul pe care i l-a dat von Pirquet, cît și în înțelesul actual al noțiunii, este prezentă la toți indivizii normali. Reacția posttransfuzională datorită unei transfuzii cu sînge incompatibil, dermatita indusă chimic prin contactul cu dinitroclorobenzen (DNCB) și apariția frecventă a bolii serului după injecția repetată de seruri străine, sînt manifestări nedorite ale reactivității alergice care survin la toți indivizii normali. Unele forme de reactivitate alergică, totuși apar numai la anumiți indivizi care reprezintă o minoritate din cadrul unei populații (circa 10%). Manifestările clinice ale acestor reacții alergice particulare sînt *bolile atopice* numite astfel după termenul de „atopie“ [1] introdus de Coca care includ : rinita alergică, astmul alergic și eczema alergică a sugarului (dermatita atopică)[2]; aceste boli pot fi induse spontan la indivizii care au predispoziție pentru a le face. Termenul de *atopie* semnifică o formă neobișnuită de reactivitate alergică pentru care există o predispoziție încă neexplicată de hipersensibilizare la alergeni uzuali de mediu și care se asociază cu nivele ridicate ale imunoglobulinelor E serice (suportul material al anticorpilor reaginici).

Manifestările reacțiilor alergice depind de natura alergenului implicat, de calea de contact a organismului cu antigenul, de proprietățile biologice ale anticorpilor prezenți în reacție și de vulnerabilitatea diferitelor țesuturi la efectele reacției antigen-anticorpi. Aceste manifestări pot implica o varietate de mecanisme imune dintre care unele recent definite.

Clasic, reacțiile alergice au fost împărțite în două mari categorii : hipersensibilitate de tip imediat și hipersensibilitate de tip întîrziat. Această clasificare se bazează pe intervalul de timp care a trecut de la contactul cu alergenul pînă la apariția manifestărilor clinice și pe medierea reacțiilor alergice fie de anticorpii umorali (tip imediat), fie celular (tip întîrziat). O clasificare mai detaliată a reacțiilor alergice în clinică bazată pe diferitele mecanisme prin care reacțiile imune pot iniția leziunile tisulare a fost propusă de Gell și Coombs (1963). După această clasificare reacțiile imune care pot determina leziuni tisulare sînt de patru tipuri (vezi cap. 5.1.3.). Multe (dacă nu cele mai multe) manifestări alergice implică mai mult decît un singur mecanism imun.

---

[1] *atopos* (gr.) = ceva care nu este la locul lui (sens figurat : străin, ciudat, paradoxal, bizar, straniu).

[2] vezi cap. 3.10.1.

5.3.1. ANTICORPII ȘI REACTIVITATEA ALERGICĂ

În 1921, Prausnitz și Küstner au demonstrat că serul de la un individ cu manifestări clinice de sensibilizare la pește (Küstner) conține o substanță care, injectată, poate sensibiliza pielea unui individ nesensibilizat (Prausnitz); astfel, dacă la locul unde s-a introdus serul se va injecta antigen extras din pește se realizează o reacție locală (anafilactică). Această substanță care sensibilizează pielea a fost identificată ca fiind un tip special de anticorpi care se găsesc la indivizii cu boli atopice și au fost numite *reagine atopice* sau *anticorpi reaginici.* Ulterior s-a constatat că aceștia aparțin clasei de imunoglobuline E. Astăzi se cunosc mai multe clase de anticorpi care în totalitate participă la protecția organismului față de efectele nefavorabile ale agenților infecțioși sau a altor antigene străine. Totuși, aceiași anticorpi pot să participe și la reacții care sînt nocive organismului și care au un mecanism imun identic cu cel care era angajat în apărarea organismului. De exemplu, liza hematiilor în reacțiile post-transfuzionale incompatibile se datorește mecanismului imun de tip II care realizează și liza bacteriilor (citoliză, bacterioliză). Neutralizarea insulinei la un bolnav cu diabet (insulinorezistent) este similară, ca mecanism imun, cu neutralizarea toxinei difterice sau tetanosului. În tabelul 5.9. prezentăm reactanții imuni implicați în patogeneza variatelor reacții alergice.

Tabelul 5.9.

Reactanți imuni implicați în diferite boli alergice

Boala alergică	Imunoglobuline sau HTI[1]
Rinita alergică, astmul, dermatita atopică	IgE, IgG? IgM? HTI? (? IgA)
Urticaria, edemul angioneurotic	IgE, IgG, IgM
Anafilaxia	IgE, IgG
Boala complexelor imune (glomerulonefrite, vasculite, boala serului)	IgG, IgM, IgE?
Bolile alergice, autoimune și izoimune ale eritrocitelor și ale alor elemente figurate ale sîngelui	IgG, IgM (?) (? IgA)
Dermatita de contact alergică, hipersensibilizarea la bacterii	HTI

[1] HTI = hipersensibilitate de tip întîrziat.

Anticorpii IgE. Anticorpii din clasa de imunoglobuline E realizează toate criteriile pentru anticorpii reaginici sau de sensibilizare cutanată și sînt principalii, dar nu exclusiv, anticorpi responsabili de o astfel de activitate (Ishizaka și Ishizaka, 1975). Anticorpii IgE mediază reacțiile de tip I și sînt anticorpii implicați în rinitele alergice și astmul alergic, pot fi crescuți în unele cazuri de dermatită atopică. În plus ei mai sînt implicați și în reacțiile anafilactice și urticaria alergică. Imunoglobulina E este un eliberator eficient de histamină și alte substanțe farmacologic active[1] care sînt responsabile de manifestările clinice ale reacțiilor alergice. Proprietatea anticorpilor din clasa de imunoglobuline E de a elibera mediatori este în legătură cu afinitatea lor neobișnuită față de bazofilele sanguine și mastocitele tisulare, celule care conțin sau sintetizează acești mediatori.

Producerea de anticorpi reaginici a fost considerată inițial ca un fenomen anormal întîlnit numai la indivizii cu constituție atopică, dar imunoglobulinele E (și probabil și anticorpii IgE) sînt prezente la majoritatea indivizilor normali, deși, în general, la concentrații mult mai scăzute decît la persoanele cu atopie. În plus, anticorpi cu activitate de tip reaginic (sensibilizare cutanată) pot fi induși prin o stimulare antigenică adecvată la majoritatea indivizilor, totuși există date care sugerează o creștere în general a răspunsului imun (IgG, IgM) la astfel de persoane. Nivelul imunoglobulinelor E și formarea de anticorpi IgE par să fie sub influența a cel puțin două mecanisme separate de control genetic: unul care privește capacitatea de a răspunde prin anticorpi IgE la un antigen specific și altul care controlează nivelul de bază al imunoglobulinelor E. Nivelul imunoglobulinelor E tinde să fie ridicat în bolile atopice, în special în dermatita atopică, dar el poate fi normal sau scăzut chiar în prezența unor mari cantități de anticorpi IgE specifici la antigene diverse.

Alte clase de anticorpi. Anticorpi IgG și IgM pot media reacțiile de tip II și III așa cum sînt în anemia hemolitică autoimună, nefrita poststreptococică, nefropatia lupică și boala serului. Anticorpii din aceste clase de asemenea pot contribui la dezvoltarea bolilor autoimune a țesuturilor solide. Agregatele de IgG pot induce șoc anafilactic dacă sînt administrate intravenos și pot elibera agenți vasoactivi dacă sînt injectate intradermic. Unii anticorpi IgG pot avea activitate asemănătoare cu reaginele *(reagin-like activity)*, realizînd reacții alergice de tip I în același mod ca și anticorpii IgE (s-a demonstrat că anticorpii IgG$_4$ posedă activitate *reagin-like)*. În plus, anticorpii IgM și IgG au proprietatea de a elibera agenții vasoactivi prin activarea complementului și participarea lor în reacția imună ceea ce poate avea ca rezultat urticaria, edemul angioneurotic, rinita alergică și astmul alergic. Anticorpii IgM pot fi implicați și în patogeneza unei forme dobîndite de urticarie la frig.

Hipersensibilitatea de tip întîrziat (reacția imună de tip IV) se întîlnește în dermatită de contact la toxina din iederă *(ragweed)* și la diverse substanțe chimice și joacă un rol important în unele boli autoimune ale țesuturilor solide.

Anticorpii IgD nu sînt evident implicați în reacțiile tisulare lezionale; dar s-a constatat că anticorpii IgA ar juca rol în inducerea leziunilor tisulare.

Efecte sinergice ale anticorpilor în reacțiile alergice. Răspunsul imun umoral specific normal la stimularea antigenică se caracterizează prin formarea de anticorpi care aparțin mai multor clase de imunoglobuline și care au activități biologice diferite. Astfel, indivizii sensibilizați (sau cei imunizați) posedă un spectru larg de anticorpi față de un antigen specific și un contact ulterior cu antigenul respectiv are ca rezultat o reacție imună complexă. Manifestările alergice, pe de altă parte, sînt și ele rezultatul efectelor combinate a mai multor reacții imune : de exemplu, în boala serului pot să acționeze anticorpi din clasa IgE, IgM și IgG. Anticorpii IgE (și probabil și anticorpii IgG și IgM, prin activarea complementului) sînt responsabili de componenta urticariană a sindromului ; anticorpii IgG și IgM (probabil și IgA) participă la apariția vasculitei din boala serului.

---

[1] Histamina, kininele, substanța lent reactivă a anafilaxiei (SRS-A), prostaglandinele, factorul chemotactic eozinofilic al anafilaxiei (ECF-A), factorul de activare al plachetelor (PAF), 5-hidroxitriptamina (serotonina), alți mediatori.

Persoanele cu boală pulmonară de hipersensibilizare alergică pot prezenta un răspuns bifazic la inhalarea alergenului provocator ; prima fază începe rapid după inhalarea alergenului, iar faza secundară survine după cîteva ore. Anticorpii reaginici (IgE) produc faza precoce a reacției, iar anticorpii precipitanți IgG și IgM sînt responsabili cel puțin parțial de faza tardivă. În plus, se asociază și participarea hipersensibilității de tip întîrziat.

Poate exista o interdependență între aceste tipuri diferite de reacții imune. După infecția cu Candida, eritemul inițial și pustula pot fi urmate, cîteva ore mai tîrziu, de un răspuns inflamator bazat pe reacția imună mediată celular (de tip IV).

Efectele inhibitorii ale anticorpilor în leziunile tisulare imune. Anticorpii de un anumit tip pot interfera cu efectele biologice ale altor reacții imune. Anticorpii circulanți pot inhiba reacția mediată celular a respingerii grefelor străine, în special prin neutralizarea antigenelor tumorale, care astfel nu mai îndeplinesc condițiile necesare pentru reacția cu limfocitele sensibilizate.

Imunoterapia la indivizii cu astm alergic are ca rezultat producerea de anticorpi IgG care, în comparație cu anticorpii IgE care au determinat manifestările clinice ale bolii, sînt mai puțin eficienți în eliberarea mediatorilor clinici la contactul cu antigenul. Anticorpii IgG cînd au aceeași specificitate ca anticorpii IgE, blochează capacitatea acestora de a induce eliberarea mediatorilor chimici din piele sau din leucocitele din sîngele periferic, datorită competiției pentru antigen care este tranșată în favoarea anticorpilor IgG. Producerea acestor așa-numiți „anticorpi blocanți“ poate explica (în parte) ameliorarea simptomelor alergice observată după imunoterapie. Sînt date care sugerează că anticorpii IgG circulanți pot bloca reacțiile anafilactice sistemice mediate prin anticorpi IgE. Probabil însă că anticorpii blocanți, de cea mai mare importanță, să nu fie anticorpii IgG circulanți, ci anticorpii IgA produși local.

Capacitatea anticorpilor de a inhiba formarea altor anticorpi de aceeași specificitate a fost demonstrată și este utilizată în prevenirea izoimunizării Rh prin anticorpi anti-Rh$_0$ (D) ; aceeași ipoteză stă la baza tratamentului de hiposensibilizare specifică din cadrul unor boli alergice (astm, rinită etc.). Acest fenomen este implicat și în reglarea răspunsului imun.

S-a sugerat de asemenea că anticorpii IgA, datorită localizării lor pe suprafețele prin care pătrund antigenele străine în organism, pot neutraliza substanțele străine și preveni sensibilizarea sau interacțiunea cu alte tipuri de anticorpi biologic activi. Deficitul tranzitoriu precoce de

IgA la sugar a fost observat la copiii care ulterior au prezentat boli atopice ; aceeași tendință la răspuns deficitar prin anticorpi IgA s-a remarcat la copiii mari și la adulții cu manifestări atopice.

Cu excepția imunoglobulinelor E care sînt frecvent crescute în bolile atopice, nu sînt dovezi asupra unor anomalii notabile a imunoglobulinelor în bolile alergice. La persoanele cu imunodeficiențe primare incidența reacțiilor alergice veritabile este mult mai scăzută decît s-a explicat. O erupție eczematiformă asemănătoare cu dermatita atopică s-a raportat la copii cu agammaglobulinemie infantilă și sindromul Wiskott-Aldrich ; nivelele crescute ale IgE au fost găsite în sindromul Wiskott-Aldrich și în aplazia timică, dar în majoritatea stărilor imunodeficitare este scăzută și producerea de IgE. Boli ale țesutului conjunctiv (artrita cronică juvenilă) au fost raportate în agammaglobulinemia congenitală și dobîndită. Manifestări alergice variate s-au observat la indivizii cu deficite medii sau moderate ale imunoglobulinelor ; aceste manifestări alergice sînt probabil rezultatul dereglării sistemului imun sau al neputinței de a ține sub control microorganismele de către un sistem imun deficient.

5.3.2. ALERGENELE

Orice antigen are potențial alergenic ; aceasta depinde în mare măsură de natura antigenului implicat, ceea ce face ca unele antigene să acționeze în mod regulat ca alergene, iar altele numai ocazional. Cantitatea, calea și forma de expunere la antigen, precum și răspunsul organismului, de asemenea influențează gradul potențialului alergenic. Diferențele apar atît la nivelul individual, cît și rasial și sînt genetic determinate.

Faptul că reactivitatea alergică depinde de expunerea la antigen și de modul de formare a anticorpilor, explică de ce reacțiile alergice sînt mai puțin comune la sugar decît la copii de vîrstă mai mare. Sensibilizarea *in utero* a fost acceptată dar aceasta este rară, în primul rînd din cauza protecției relative a fătului la stimularea antigenică (imaturitatea sistemului imunitar fetal). Hipersensibilizarea pasivă poate surveni în sensul că anticorpii IgG transferați transplacentar sînt responsabili de izoimunizarea (respectiv boala hemolitică) în sistemul ABO și Rh al nou-născutului, dar anticorpii IgE care determină astm alergic nu sînt transmiși la făt. Hipersensibilizarea pasivă poate surveni și prin alimentație la sîn dar această hipersensibilizare probabil că își va exercita efectele la nivelul tractului gastrointestinal. Trebuie avut în vedere însă că poate surveni și o rapidă hipersensibilizare postnatală activă ceea ce face ca reacțiile alergice să poată fi înregistrate încă din prima lună de viață.

Alergenele alimentare. Importanța relativă a variatelor tipuri de alergene depinde de vîrstă. Antigenele alimentare sînt întîlnite precoce în viață și reprezintă alergene importante la sugar. Laptele de vacă, care este consumat de sugar în cantități „enorme“ (1 litru de lapte pe zi pentru un sugar de 1 lună este echivalent a 8—10 litri pe zi pentru un adult), este principala sursă de antigene, fiind urmat de grîu, porumb, ou, produse citrice, carne de pasăre sau de vită și legume. Creșterea absorbției gastrointestinale a proteinelor incomplet digerate poate fi de asemenea un factor favorizant al alergiei alimentare la sugar și în prima copilărie. La copiii de vîrstă mai mare pot interveni ca alergene alimentare obișnuite peștele și alte specii de animale marine, căpșunile, fragile, nucile, cartofii, carnea de porc și ciocolata. Fenomenele clinice de hipersensibilizare la alergene alimentare se pot atenua pînă la dispariție odată cu avansarea în vîrstă.

Faptul că simptomele alergiei alimentare sînt adesea mai puțin clar definite și pentru că diagnosticul este dificil, există tendința de a considera alergia alimentară ca o entitate separată față de alte tipuri de reactivitate alergică. Totuși nu există argumente care să ateste că reacțiile alergice la alimente diferă de reacțiile alergice induse de alte tipuri de alergene. Semnele și simptomele reacțiilor alergice induse de alimente pot include urticarie și angioedem, alte tipuri de erupții cutanate eritematoase (eritem polimorf), tulburări ale tractului gastrointestinal (vărsături, diaree), astm, rinită și chiar șoc anafilactic. Răspunsul la ingestia unui alergen alimentar poate apărea imediat sau mai tardiv, după cîteva ore ; aceste manifestări întîrziate pot crea probleme de diagnostic. Intervalul liber pînă la apariția simptomelor observate după ingestia unui aliment poate fi pus in legătură cu timpul necesar pentru ca procesele digestive să descompună alimentele ingerate în constituenți la care copilul a fost sensibilizat.

Alte alergene. Există o puternică asociere între infecțiile virale respiratorii și bolile respiratorii care au manifestări astmatiforme începînd de la vîrsta de sugar. Nu este încă clarificat totuși dacă aceste manifestări alergice sînt induse de un răspuns imun la un agent infecțios, care a pătruns în organism.

Alte alergene care acționează precoce sînt cele din interiorul gospodăriilor sub formă de pulberi ce cuprind antigene de natură vegetală și animală (utilizate pentru confecționarea stofei de mobilă, umplerea pernelor, plapumei și a jucăriilor), păr de animal, variate mucegaiuri, praf de casă [1]. Resturile animaliere pot determina sensibilizări precoce în copilărie. Reacțiile anafilactice la înțepături de insecte (albine, viespe, bărzăuni, furnici) survin mai tîrziu, la copilul mai mare sau la adult, ca urmare a unei sensibilizări printr-o înțepătură anterioară. Expunerea la polen trebuie să fie suficient de prelungită pentru a induce sensibilizare și creează probleme mari chiar dacă sînt necesari cîțiva ani pentru a se realiza. Antibioticele și alte medicamente devin tot mai importante ca alergene potențiale pe măsură ce crește vîrsta copilului și ele sînt de repetate ori utilizate.

Alergenele incomplete. Unele substanțe cu greutate moleculară mică sînt considerate alergene „incomplete" *(haptene)* deoarece pentru a induce reacții de hipersensibilizare este necesar să se atașeze pe un „purtător" *(carrier)* potrivit. Substanțele chimice responsabile de dermatită de contact și medicamentele sînt exemple de asemenea alergene

---

[1] Componenta cea mai alergogenă din praful de casă (care conține detrituri de lînă, vegetale, scuame umane și animale) este un acarian : molia de stofă *(Dermatophagoides pteronissinus).*

„incomplete“. Dacă conjugarea cu o substanță „purtătoare“ este necesară pentru hipersensibilizare, gradul cu care substanța chimică sau medicamentul poate reacționa cu pielea sau cu alte țesuturi din organism este un factor determinant pentru potențialul alergenic al acestora. Unele medicamente ca atare nu produc asemenea reacții, dar pot da naștere la derivați care, la rîndul lor, acționează ca inductori de reacții de hipersensibilitate (penicilina este un bun exemplu, deși molecula nativă nu este în totalitate lipsită de reactivitate).

Variațiile de la un individ la altul în metabolizarea diferitelor medicamente pot fi responsabile de susceptibilitatea individuală la sensibilizare.

Reactivitatea încrucișată *(cross-reactivity)* este bazată pe similitudini structurale între diferite molecule și se întîlnește cel mai mult la antigene care au origine biologică comună. Exemplu : indivizii sensibilizați la părul unei anumite rase de cîini, pot fi sensibili și la părul altor rase de cîini ; cei sensibili la polenul unui anumit tip de iarbă sînt adesea sensibili și la polenul altor tipuri de iarbă ; sensibilizarea la benzilpenicilină este deseori asociată cu sensibilizarea la ampicilină sau alți derivați de penicilină. Responsivitatea este mai puternică la antigenul sensibilizant, decît la antigenul cu care se produce reacția încrucișată.

5.3.3. MEDIATORII CHIMICI AI REACȚIILOR ALERGICE

Cu toate că reacția antigen-anticorp este fundamentală în reacțiile alergice, nu această reacție în sine este de obicei responsabilă de manifestările alergice. Reacția alergică este determinată de eliberarea sau activarea unor agenți farmacologic activi care sînt mediatorii leziunilor tisulare.

Mediatorii farmacologici ai reacțiilor alergice pot fi împărțiți în două grupe : cei care se găsesc în stare preformată în interiorul unor celule (de obicei formînd conținutul unor granule specifice) și mediatorii care se găsesc în plasmă sau în țesuturi sub formă de precursori inactivi. În primul grup intră histamina, 5-hidroxitriptamina, acetilcolina, factorul chemotactic eozinofilic al anafilaxiei (ECF-A) și catecolaminele ; din grupul al doilea fac parte kininele plasmatice, substanța lent reactivă a anafilaxiei (SRS-A), prostaglandinele, complementul, posibil și factorul activator al plachetelor (PAF).

Activarea și eliberarea mediatorilor implică numeroase mecanisme. Eliberarea mediatorilor dependenți de anticorpii IgE a fost bine studiată. Anticorpii IgE, prin intermediul fragmentului Fc sînt deja atașați de mastocite și leucocitele polimorfonucleare bazofile. Cînd două sau mai multe molecule de anticorpi au fixat pe ele antigenul în formă „de pod“ (antigen legat concomitent de două molecule de reagine) și întreg complexul antigen-anticorp este fixat pe suprafața celulelor mediatoare, se activează o proesterază la nivelul membranei (probabil datorită unei perturbații produsă în structura membranei celulare) care joacă un rol important în faza inițială a procesului de activare și de eliberare a mediatorilor. Calciul ionic are de asemenea un rol important atît în etapa inițială cît și în etapele ulterioare de generare și eliberare a mediatorilor preformați și activați. Experimental (probabil și la om) microfilamentele contractile sau funcția microtubulară are importanță în faza finală a eliberării, servind ca transportor al mediatorilor spre suprafața celulară, de unde aceștia sînt eliminați în afara celulei. Modificarea membranei se transmite sub forma unui semnal în interiorul mastocitului ducînd la activarea adenilciclazei cu creșterea cantității de AMPc. Rezultatul este scăderea stabilității veziculelor (granulelor) cu substanțe vasoactive din mastocit, conținutul lor eliminîndu-se în exteriorul celulei. Dacă un număr mare de celule suferă acest fenomen brusc de degranulare (degranulare explozivă), se va elibera o cantitate mare de mediatori chimici ce vor produce o modificare evidentă în economia organismului, caracterizată prin semne de boală (semne clinice). Prin acest proces, cel puțin patru mediatori sînt eliberați, mai mult sau mai puțin concomitent: histamina, SRS-A, PAF și ECF-A. Alte substanțe cum sînt kalikreinele (implicate în generarea kininelor) și factorii chemotactici pot fi de asemenea eliberați; secundar se produce activarea și a altor mediatori (kininele și prostaglandinele).

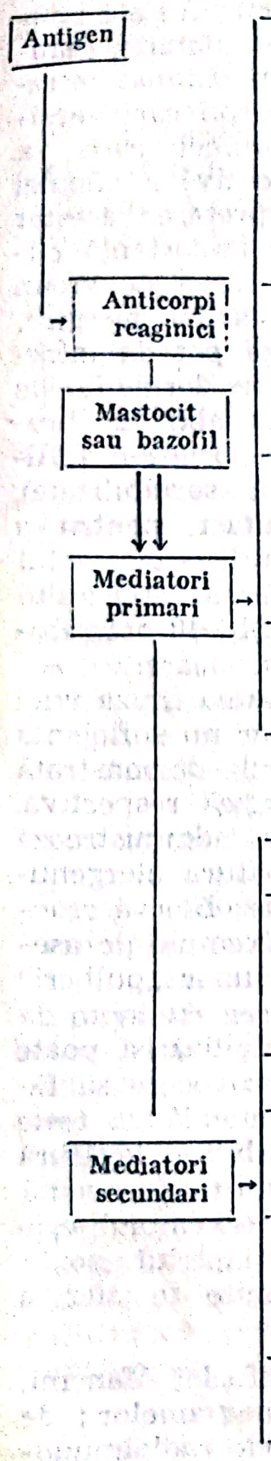
Procesul de generare și eliberare a mediatorilor este puternic influențat de nivelul intracelular al nucleotidelor ciclice, AMPc (adenozinmonofosfat ciclic) și GMPc (guanozinmonofosfat ciclic) și, implicit, de agenții care modifică nivelul celular al acestor nucleotizi. Creșterea nivelului AMPc scade producerea și eliberarea mediatorilor, în timp ce scăderea nivelului AMPc și creșterea nivelului GMPc crește generarea și eliberarea mediatorilor. Astfel, agenții adrenergici (prin activarea receptorilor *beta*-adrenergici), prostaglandinele (prin activarea receptorilor non-adrenergici, care generează producerea de AMPc) și metilxantinele (teofilina, care inhibă inactivarea AMPc de către fosfodiesterază) diminuează activarea și eliberarea mediatorilor. Agenții colinergici și agenți adrenergici care acționează prin intermediul stimulării *alfa*-receptorilor cresc procesul de generare sau eliberare a mediatorilor (prin scăderea nivelului AMPc sau prin creșterea producerii de GMPc). Histamina, de asemenea, inhibă propria ei eliberare, posibil prin creșterea nivelului AMPc.

Există o interrelație extensivă, „în lanț“, între activarea, eliberarea și degradarea mediatorilor chimici. Eliberarea sau activarea diferiților mediatori „primari“ au ca rezultat nu numai modificări ale torentului sanguin, permeabilității vasculare sau contracției unor mușchi netezi, ci reprezintă și un factor de acționare și a altor mediatori (kininele plasmatice). Unii mediatori primari au rolul de atragere în zona de reacție a leucocitelor polimorfonucleare (PMN), eozinofilelor și altor celule. Aceste celule pot elabora o categorie de mediatori „secundari“, care — împreună cu participarea unor celule — pot media în continuare lezarea țesuturilor (vezi tabelul 5.10).

5.3.4. PRINCIPII GENERALE DE DIAGNOSTIC

Manifestările alergice sînt consecința interacțiunii dintre antigen și anticorp; identificarea atît a antigenului cît și a anticorpilor este de primă importanță pentru diagnosticul și tratamentul bolilor alergice. De

Mediatorii chimici ai reacţiilor alergice[1]
(după M. Geormăneanu şi I. Gherghina)



Mediatori	Efecte biologice
Histamina acţionează pe 2 receptori specifici: H_1 (contracţia muşchilor netezi, răspuns vascular şi probabil secreţie de mucus) şi H_2 (secreţie gastrică acidă şi probabil, un anumit răspuns vascular)	Dilatarea vaselor mici; creşterea permeabilităţii vasculare (capilare şi venoase): stimularea glandelor mucoase şi ganglioneuronilor; contracţia muşchilor netezi
Serotonina (5-hidroxitriptamina)	Creşterea permeabilităţii vasculare: contracţia şi relaxarea musculaturii vasculare ; contracţia muşchilor netezi bronşici
Substanţa cu acţiune lentă a anafilaxiei (SRS-A) generată şi eliberată de ţesutul pulmonar şi bazofile	Contracţia lentă şi prelungită a muşchilor netezi; creşterea premeabilităţii venoase
Factorul activ plachetar (FAP)	Agregarea şi degranularea plachetelor cu eliberarea de amine vasoactive; activarea plachetelor
Factorul eozinofilic chemotactic (ECF-A)	Chemotaxia eozinofilelor
Heparina	Anticoagulant
Kalikreina, bradikinina	Fibroză şi coagulare; vasodilataţie; creşterea permeabilităţii vasculare; contracţia muşchiului neted; durere; migrarea leucocitelor
Enzimele lizozomale	Destrămarea structurii tisulare
Prostaglandinele	Bronhoconstricţie (unele tipuri); stimulează AMPc (tipul E_1); acţiunea asupra vaselor
Complementul Anafilatoxine (C_{3a},C_{5a}) C_2	vezi cap. 5.1.2.1. Vasodilataţie; creşterea permeabilităţii capilare; contracţia muşchilor netezi Creşterea permeabilităţii vasculare
Acetilcolina (din veziculele sinaptice)	Vasodilataţie; contracţia muşchilor netezi ai bronhiilor; hipersecreţie de mucus
Catecolaminele (adrenalina şi noradrenalina)	Antagonişti farmacologici ai acţiunii aminelor şi altor mediatori ai reacţiilor alergice (în astm şi alte boli alergice s-a presupus şi existenţa unui dezechilibru adrenergic)

---

[1] Reprezintă sistemul anafilactic de amplificare a reacţiei imune

multe ori, este dificil să se identifice antigenele implicate într-o anumită boală; se consideră că de mare utilitate practică este un istoric corect și amănunțit care de multe ori poate pune în evidență alergenul responsabil de îmbolnăvire. Testele care arată prezența unor anticorpi specifici sînt utile, dar nu vor înlocui niciodată un istoric amănunțit.

În bolile atopice anticorpii reaginici au rol important. Testele imunologice uzuale pentru acest tip de anticorpi sînt testele cutanate, realizate prin scarificare *(scratch)*, înțepare *(prick)* sau testul cutanat intradermic (IDR). În acest tip de teste, reacția dintre anticorpii care sensibilizează pielea și antigene determină eliberarea histaminei care va induce vasodilatație locală și edem, cu formarea consecutivă a papulei și a eritemului. Trebuie avut însă în vedere, în interpretarea acestor teste cutanate, că prezența anticorpilor în sine nu are importanță clinică, deoarece anticorpii pot fi deseori identificați, fără să existe vreun simptom clinic. Cînd se corelează cu istoricul manifestărilor alergice, rezultatul testelor cutanate pentru acest tip de anticorpi pot da informații importante. Anticorpii IgE nu au rol semnificativ în dermatita de contact, unde reacția imună celulară (tip IV) este responsabilă de producerea manifestărilor clinice. Aceasta se caracterizează printr-o infiltrație celulară în jurul alergenului (inclusiv limfocite T sensibilizate), care produc distrugere tisulară. În dermatita de contact, pentru a demonstra prezența sensibilității specifice la alergen se utilizează țesutul „cu bandaj“ sau „cu plasture“ *(patch test)*, respectiv plasarea antigenului suspectat în contact direct cu pielea pentru un timp de 24—48 ore, acoperit cu un bandaj, ceea ce reprezintă de fapt un test de provocare.

Prezența unui anticorp specific nu identifică întodeauna cauza unei boli alergice, adică prezența anticorpului este necesară dar nu suficientă prin ea însăși pentru a produce simptome alergice; trebuie demonstrată legătura dintre un anumit alergen și manifestarea alergică respectivă. Aceasta se poate face printr-un *test de provocare:* se administrează alergenul suspectat, pe o cale anumită (în funcție de natura alergenului și tipul manifestării clinice), unui anumit individ și se observă reacția sau răspunsul organismului la această „provocare“. Exemple de asemenea teste de provocare sînt inhalarea polenului sau a unor „pulberi“ de către pacienții cu astm (rinită alergică) sau alimentarea cu lapte de vacă a copiilor suspectați de alergie la lapte. Hipersensibilizarea poate fi însă deosebit de intensă, ceea ce face ca testele de provocare să fie potențial periculoase, motiv pentru care ele nu se recomandă ca teste „de rutină“. În plus, dacă testul de provocare poate stabili o legătură între substanța provocatoare și manifestarea clinică, aceasta nu înseamnă obligatoriu că acea manifestare este de natură alergică (exemplul este oferit de copii cu deficit de lactază, la care ingestia laptelui poate declanșa simptome gastrointestinale similare celor întîlnite în alergia la lapte).

Dozarea IgE nu se efectuează prin tehnica imunodifuziei Mancini, pentru că nivelurile serice ale IgE sînt de ordinul nanogramelor; de aceea se utilizează tehnici foarte sensibile bazate pe metode radioimunologice. *Testul RIST (RadioImmunoSorbent Test)* dozează IgE totală în ser, cu utilizare mai limitată. *Testul RAST (RadioAllergoSorbent Test)* dozează în ser anticorpii IgE specifici pentru un anumit alergen. Este costisitor și cu avantaje mici față de testele cutanate — după unii autori. Nivelurile normale ale IgE în ser sînt pînă la 200 unități/ml. Niveluri ridicate se găsesc la subiecții atopici, în caz de infestare helmintică etc.

5.3.5. PRINCIPII GENERALE DE TRATAMENT

5.3.5.1. CONTROLUL EXPUNERII LA ALERGENE

Deoarece manifestările alergice sînt consecința reacției dintre alergene și anticorpi, evitarea alergenului provocator este mijlocul cel mai eficient al tratamentului tuturor bolilor alergice. În multe cazuri, evitarea completă a alergenelor identificate este imposibilă, dar ceea ce se poate realiza este reducerea incidenței și a severității reacțiilor prin minimalizarea contactului cu alergenul implicat. Trebuie avut în vedere și faptul că mulți factori neimunologici pot precipita sau agrava bolile atopice (fumul iritant sau aerul rece, în astm etc.). Evitarea acestor factori favorizanți, cunoscuți sau numai suspectați, este de asemenea de primă importanță în tratamentul bolilor alergice.

Recomandările pentru controlul alergenilor obișnuiți din mediul înconjurător se referă cu precădere la camera de dormit a pacientului, dar principiile se aplică la întreaga locuință.

— Praful de casă este alergenul obișnuit întîlnit la copiii cu astm alergic. Acumularea prafului poate fi diminuată prin evitarea a tot ceea ce captează sau produce praf ca : lîna, bumbacul, plante (în pături, carpete, plapumă, flanelă, draperii, lenjeria de pat, perne, pijama, jucării umplute cu produse de plante sau animale). Se va înlătura mucegaiul existent și condițiile care îl produc.

— Praful din cameră se va șterge zilnic cu o cîrpă umezită sau unsuroasă. Camera va fi curățită amănunțit („curățenie generală“) cel puțin o dată pe săptămînă și niciodată cu pacientul prezent.

— Toate gurile de aer sub presiune (care conțin frecvent praf și mucegai, ce se amestecă cu praful din cameră) vor fi astupate și sigilate. Dacă este necesar, încălzirea se va face cu radiator electric (dacă nu există încălzire centrală). În cazul sensibilizării la polen ferestrele vor fi ținute închise în timpul sezonului cu polen. Aspiratoarele pot fi folosite, de asemenea și aerul condiționat refrigerat. În anotimpul uscat se vor folosi umidificatoare ce vor asigura o umiditate de 40% și care vor fi păstrate cît mai lipsite posibil de pulberi și mucegai.

— Produsele de plante (bumbac) și de animale, utilizate pentru perne, furnituri, jucării, carpete vor fi eliminate. Totodată, saltelele și pernele din dormitor vor fi complet închise în învelitoare impermeabile (saci) de plastic sau cauciuc. Se vor folosi jucării umplute cu ciorapi de nylon sau alte materiale sintetice și acoperite cu aceleași tipuri de materiale.

— Echipamentul de curățire, obiectele și îmbrăcămintea din lînă și blană nu vor fi păstrate în sau lîngă camera de dormit a copilului atopic și nici în grupul sanitar.

— La persoanele cu atopie se dezvoltă frecvent sensibilizarea la animale, motiv pentru care se interzice contactul strîns cu orice fel de animale. Acestea vor fi îndepărtate din locuință și din preajma locuinței copilului atopic.

— Copiii cu alergie la veninul de hymenoptere (albine, viespi) vor evita frecventarea parcurilor, poienilor și livezilor în perioada de înflorire ; nu vor purta îmbrăcăminte viu colorată (care atrage insectele) și vor avea brațele acoperite de veșminte ; vor evita piețele de fructe în perioada verii ; vor poseda la domiciliu o mică trusă contra șocului anafilactic (adrenalină, seringă sterilizată, garou), care va fi luată în orice excursie (însoțitorii trebuie să fie instruiți pentru folosirea ei).

— Mamele din familii cu antecedente atopice nu vor consuma lapte de vacă sau albuș de ou în ultimele 2 luni de sarcină și pe toată perioada cît alăptează copilul.

— La sugarii din familii cu antecedente de atopie se va evita (pe cît posibil) introducerea laptelui de vacă în primul an de viață și ingestia de albuș de ou în primii doi ani.

5.3.5.2. HIPOSENSIBILIZAREA SPECIFICĂ

Dacă evitarea alergenilor sensibilizanți nu este posibilă, se poate încerca hiposensibilizarea specifică. Valoarea hiposensibilizării este limitată la bolile atopice și la alergia severă la insecte. Există o varietate de proceduri de hiposensibilizare, dar la toate se aplică același principiu general : se injectează subcutanat, la intervale frecvente și regulate, la început cantități extrem de mici de alergen, care ulterior sînt crescute treptat pînă cînd se atinge o doză „maximă“ (cea mai mare doză tolerată a unui anumit extract de alergen) care este acea cantitate de alergen care induce o stare de hiporeactivitate la alergen cum s-a demonstrat după contactul natural cu alergenul respectiv. Doza „maximă“ tolerată este folosită ca doză „de întreținere“ cu o durată regulată a intervalelor de administrare care să nu depășească o săptămînă și cu o durată a curei de pînă la 6—8 săptămîni, dacă este bine tolerată. Curele se pot repeta după o pauză de 6 luni.

În majoritatea cazurilor de astm declanșat de polen sau rinită alergică se obțin ameliorări semnificative după 1—2 ani de terapie hiposensibilizantă. Eficacitatea terapiei este legată de doză. Cel mai frecvent se folosesc alergene în soluție apoasă ; la persoanele care sînt extrem de sensibile la cantități mici de alergen în soluție apoasă, se utilizează (mai ales la creșterea dozelor) antigene suspendate în precipitate de aluminiu, la care injecțiile de întreținere se pot face mai puțin frecvent. Terapia hiposensibilizantă la mucegaiuri se crede că oferă o protecție mulțumitoare, dar lipsește o argumentație documentată. Valoarea hiposensibilizării contra prafului de casă se consideră de către unii autori (David Pearlman) că este substanțială, dar că nu se substituie unui bun control al mediului înconjurător ; alți autori (Halpern) nu acordă nici un fel de valoare acestei hiposensibilizări contra prafului de casă și nici testelor cutanate pe care se bazează. Terapia cu venin, pentru hiposensibilizarea la înțepătura de insectă, este considerată eficace. Folosirea extractelor bacteriene în scopul hiposensibilizării pare a fi de mică valoare și a fost în mare măsură abandonată.

5.3.5.3. TRATAMENTUL MEDICAMENTOS

O varietate de medicamente (tabelul 5.11.) sînt eficace în tratamentul bolilor alergice. Grupul principal include agenţi adrenergici, antihistaminice, metilxantine, cromoglicat sodic, expectorante, oxigen şi corticosteroizi suprarenali. Alegerea medicamentelor depinde de procesul patologic implicat.

Agenţii adrenergici. Folosirea lor în bolile alergice depinde în mod principal de proprietatea lor de a produce vasoconstricţie şi de a relaxa alţi muşchi netezi. Manifestările multor reacţii alergice sînt datorite (cel puţin în parte) mediatorilor chimici cum sînt histamina şi leucotrienele, care produc diferite grade de vasodilataţie, edem şi spasm al muşchilor netezi. Agenţii adrenergici sînt principalii antagonişti farmacologici ai acestor mediatori chimici şi uneori pot chiar inversa complet efectele acestora. Proprietăţile farmacologice ale medicamentelor adrenergice nu sînt uniform distribuite la toţi membrii grupelor şi aceste medicamente nu pot fi schimbate între ele pentru a produce efectul dorit. În rinită, de exemplu, phenilephrina — un vasoconstrictor eficient, dar un slab dilatator al muşchiului neted — va fi folosită în special. Izoproterenolul, pe de altă parte, deşi lipsit de acţiune vasoconstrictoare, este un bronhodilatator eficient şi este folosit în astm. În astm şi în anafilaxie, în care vasodilataţia, edemul şi bronhospasmul determină tabloul clinic, adrenalina — care este un puternic antagonist al tuturor acestor efecte — este medicamentul de elecţie.

Medicamentele adrenergice nu sînt întotdeauna eficiente într-o boală dată şi nu sînt fără efecte nedorite. Rezistenţa la adrenalină poate apărea în astmul sever, de exemplu, şi folosirea sa în astfel de cazuri poate agrava boala crescînd anxietatea pacientului şi contribuind la congestia venoasă şi obstrucţia cu mucus a bronşiilor. Injecţia cu adrenalină în caz de hipoxemie severă şi acidoză poate produce aritmie sau oprirea cordului. Aerosolii adrenergici pot fi extrem de eficienţi în astmul acut, dar uneori (exemplu : izoproterenolul) s-a observat că agravează astmul dacă sînt excesiv utilizaţi. Aerosolii care conţin medicamente *beta*$_2$-adrenergice noi par a fi mai sigure.

Antihistaminicele acţionează prin competiţie cu histamina pentru *situs*-urile receptorilor evitînd astfel acţiunea histaminei. Există 2 clase de antihistaminice : inhibitori ai receptorilor H_1 (antihistaminicele „clasice“, folosite de mulţi ani în bolile alergice) şi inhibitorii receptorilor H_2 (o clasă nouă de medicamente folosite mai ales pentru inhibarea secreţiei acide gastrice, de ex. cimetidina). Antihistaminicele H_1 sînt folosite în mod uzual în anafilaxie, urticarie şi rinită alergică ; ele pot să fie eficiente în unele sindroame alergice ca astmul şi dermatita atopică, în care par să fie implicate şi reacţiile vasculare la histamină. Aceasta poate fi parţial corelată cu prezenţa atît a receptorilor H_2 cît şi a receptorilor H_1 în unele ţesuturi. În anumite circumstanţe, combinarea antihistaminicelor H_1 şi H_2 poate fi eficientă atunci cînd fiecare în parte nu este.

Deşi antihistaminicele pot fi de folos în bolile alergice severe, nu sînt medicamentul de primă alegere în urgenţele medicale datorite reacţiilor alergice ; pot fi însă administrate după adrenalină. Antihistamini-

Tabelul 5.11.

Medicamente şi doze cu utilizare curentă în bolile alergice

(după David S. Pearlman, modificat)

Medicament	Doza
Agenţi adrenergici Adrenalină hidroclorică (Epinephrine, Suprarenin) sol. 1‰, 1 mg/ml	0,01 ml/kg s.c. sau i.m. pînă la 0,25 ml (se poate repeta la 20 minute interval, în total 3 doze)
Adrenalina hidroclorică (Sus-Phrine) suspensie 1 : 200 cu acţiune de lungă durată	0,1—0,2 ml s.c. la fiecare 8—12 ore (se va agita bine înaintea administrării)
Efedrină clorhidrică comprimare de 0,050 g	0,5—1 mg/doză oral de 4—6 ori pe zi
Pseudoephedrine hydrochloride (Sudafed)	1 mg/kg/doză oral, de 4—6 ori pe zi
Metaproterenol (Alupent, Metaprel)	10—20 mg oral, la fiecare 6—8 ore
Terbutalina (Brethine, Bricanyl) (nu se recomandă de producător la copiii sub vîrsta de 12 ani)	2,5 mg oral, la 8 ore interval; 0,01 ml/kg s.c. sau i.m. pînă la 0,25 ml (se poate repeta la 20 minute interval, în total 2 doze)
Salbutamol (Albuterol, Ventolin, Proventil) comprimate 0,002 g; sirop 40 mg/100 ml	1—2 mg oral, de 3 ori pe zi
Aerosoli Salbutamol (Albuterol) (0,02 g salbutamol, vehicul pînă la 10 g), Berotec	1 inhalaţie de aerosol presurizat; se poate repeta după 4 ore; se va evita folosirea excesivă
Izoproterenol sulfat (Medihaler-Iso, Isuprel Mistometer, Norisodrine)	
Isoetharine 1% (Bronkosol II) Izoetharine mesylate (Bronkometer)	0,15—0,05 ml diluat cu 1 ml apă sau ser fiziologic şi administrat cu nebulizatorul
Isoproterenol hydrochloride, soluţie 1 : 200 pentru nebulizări	0,1—0,3 ml diluat cu 1 ml apă sau ser fiziologic şi administrat cu nebulizatorul
Metaproterenol (Alupent, Astmopent, Metaprel) soluţie 5% pentru inhalaţie (nu este recomandat sub vîrsta de 12 ani)	0,1—0,3 ml diluat cu 1 ml apă sau ser fiziologic şi administrat cu nebulizatorul
Medicamente cu activitate antihistaminică Feniramin comprimate 0,010 g (pentru copii); fiole sol. apoasă injectabilă 25% 2 ml	1—2 comprimate de 1—3 ori pe zi (în funcţie de vîrstă); 1/4—1/2 fiolă i.m. de 1—2 ori pe zi

Tabelul 5.11. (continuare)

Medicament	Doza
Diphenhydramine hydrochloride (Benadryl) caps. 25 şi 51 mg, sirop 12,5 mg/5 ml, fiole 10 mg/ml şi 50 mg/ml	1 mg/kg/doză (pînă la 50 kg), oral de 4 ori pe zi 25—50 mg i.v. (lent) sau i.m.
Chlorpheniramine maleate (Chlor-Trimeton, Chlor-Trimeton Repetabs, Teldrin) injectabil (10 mg/ml în fiolă de 1 ml ; 100 mg/ml în fiolă de 2 ml)	0,1 mg/kg/doză (pînă la 50 kg) oral de 4 ori pe zi 0,1—0,2 mg/kg/doză (pînă la 50 kg) oral de 2 ori pe zi 4—8 mg i.v. (lent) sau i.m.
Brompheniramine maleate (Dimetane)	0,1 mg/kg/doză (pînă la 50 kg) oral, de 4 ori pe zi
Tripelennamine hydrochloride (Pyribenzamine)	0,5—1 mg/kg/doză (pînă la 50 kg) oral, de 4 ori pe zi
Hidroxizin (Atarax, Vistaril) comprimate de 0,025 g clorhidrat de hidroxizin	0,2—0,5 mg/kg/doză (pînă la 50 kg) de 3 ori pe zi
Peritol (Cyproheptadinum, Periactin) comprimate de 4 mg, sirop 40 mg la 100 ml	0,05 mg/kg/doză (pînă la 50 kg), de 3—4 ori pe zi
Romergan (Promethazinum, Phenergan-Specia Diprazin, Protazin, Atosil-Bayer, Pipolfen) drageuri de 0,030 g; fiole sol. apoasă 2,5% (50 mg/2ml); sirop pentru copii (prometazină 0,124 g, acid ascorbic 0,500 g, sirop aromatizat pînă la 100 g)	0,5—1 mg/kg/zi, repartizate în 3—4 prize
Tavegyl (Clemastinum) Comprimate de 0,001 g	1/2 comprimat de 1—2 ori/zi (în funcţie de vîrstă)
Medicamente combinate pentru rinita alergică şi concjunctivita alergică Pseudoephedrine şi triprolidine (Actifed)	sirop : 1/2—2 linguriţe de 3 ori pe zi în funcţie de vîrstă ; tablete : 1/2—1 tabletă de 3 ori pe zi în funcţie de vîrstă
Pseudoephedrine şi carbinoxamin (Rondec)	picături : 1/4—1 picături de 4 ori pe zi (la sugari) ; sirop : 1/2—1 linguriţă de 4 ori pe zi (la copii mari) ; tablete : 1/2—1 tabletă de 4 ori pe zi (la copii mari)
Phenylpropanolamine, pyrilamine şi pheniramine (Triaminic)	picături : 5—10 picături pe zi (preşcolari) ; sirop : 1/2—2 linguriţe de 4 ori pe zi în funcţie de vîrstă ; tablete : 1—2 tablete de 4 ori pe zi (copii mari)

Tabelul 5.11. (continuare)

Medicament	Doza
Xantine Miofilin (Aminophyllinum, Teofilină, Elixoophylin, S10 Phyllin, Somophyllin, The-Dur etc.)	i.v.: 4–6 mg/kg[1] la fiecare 4–6 ore (perfuzie de 10–20 minute sau 0,6–1 mg/kg/oră la un ritm constant de picături); oral: 4–6 mg/kg[1] la 6 ore interval; preparatele cu acţiune de lungă durată (Theo-Dur sau Slo-Phyllin Gyrocaps) pot fi folosite la fiecare 8–12 ore; rectal: clismă (Somophyllin), 4–6 mg/kg[1] la 6 ore interval
Glucocorticoizi corticosuprarenali [2] Preparate cu administrare orală Prednison (Cortancyl-Roussel, Hostacortin-Hoechost, Ultracortin-Ciba, Delta-Cortone-Merksharp, Delta-Scheroson-Schering), comprimate de 1 mg şi 5 mg delta-dehidrocortizon	0,5–2 mg/kg/zi în 4 prize la 6 ore ca doză de atac; doza de întreţinere 0,25 mg/kg/zi (posologia va fi strict individualizată) o singură priză pe zi, dimineaţa între orele 7 şi 9 şi intermitent în zile alternante
Supercortisol (Prednisolonum) comprimate de 0,005 g	0,001 g/kg/zi (posologia strict individualizată)
Preparate intravenoase Hidrocortizon hemisuccinat (Solu-Cortin-Upjohn) fiole a 5 ml conţin 0,025 g Hydrocortisone sodium succinate (Solu-Cortef) fiole 100 mg/2 ml şi 25 mg/ml Slu-Decortin-H 250 mg (Merck) (Prednisolon-21-Hemisuccinat Natrium) fiole de 250 mg substanţă uscată + fiolă solvent 2 ml Methylprednisolone (Solu-Medrol-Urbasone) fiole 70 mg/ml	10–20 mg/kg i.v. (eventual mai crescute în afecţiuni grave); posologie strict individualizată 250 mg/zi în 2–3 prize i.v. (doza poate fi crescută în stare de rău astmatic, şoc anafilactic etc.); posologie strict individualizată
Preparate dermatologice Fluocinolone acetonide (Synalar) 0,025% cremă sau unguent şi 0,01% cremă Fluocinolon N (asociat 0,5% sulfat de neomicină) Flurandrenolide (Cordran) 0,05% şi 0,025% cremă sau unguent Hydrocrotisone (Cort-Dome Hytone) 0,125% pînă la 2% hidrocortison sau 0,5% şi 1% cremă sau unguent Ultralan (unguent: fluorcotolan alcool, caproat de fluorcortolan şi hexaclorofenat de chemizol)	

---

[1] Se referă la doza de Teofilină.

[2] Efectul terapeutic cel mai rapid urmează după administrarea i.v. sau orală, deşi se poate să nu înregistreze nici un semn timp de cîteva ore. În situaţiile de urgenţă şi de mare gravitate se utilizează doze mari de corticosteroizi; ex. hidrocortizon hemisuccinat 100—200 mg sau Urbason 40—80 mg (la fiecare 4—6 ore) în prima zi; doza va fi scăzută cît mai rapid posibil la nivelurile de întreţinere sau va fi întreruptă. Echivalente aproximative ale activităţii unor preparate cortizonice: 100 mg hidrocortizon hemisuccinat = 4 mg dexametazon = 25 mg prednisolon = 20 mg metilprednisolon.

Tabelul 5.11. (continuare)

Medicament	Doza
Preparate topice inhalatorii: — *pentru astm bronşic* Beclomethasone dipropionate (Beclovent, Vanceril) (nerecomandat pentru copii sub vîrsta de 6 ani)	nu se vor depăşi 3 inhalaţii (150 µg de 4 ori pe zi)
— *pentru rinita alergică* Beclomethasone dipropionate (Beconasone, Vancenase) (nerecomandat de producător la copii sub vîrsta de 12 ani) Flunisolide-soluţie nazală (0,025%) (Nasalide) (nerecomandat de producător la copii sub vîrsta de 6 ani)	1 inhalaţie în fiecare nară pînă la de 3 ori pe zi 1 inhalaţie în fiecare nară de 3 ori pe zi sau 2 inhalaţii în fiecare nară de 2 ori pe zi
Antidegranulante (stabilizante mastocitare) Cromolyn sodium (Intal)	20 mg/capsulă sau fiolă (20 mg în 2 ml) pentru inhalaţie de 3–4 ori pe zi sau imediat înainte de exerciţiu sau de contact cu agenţii care precipită criza de astm (numai preventiv)
Cromolyn sodium (Nasalcrom) (nerecomandat de producător la copii sub vîrsta de 6 ani)	1 inhalaţie în fiecare nară la interval de 3–4 ore
Zaditen (Kétotifen) comprimate de 1 mg; sirop cu 0,02 mg/ml (contraindicat sub vîrsta de 3 ani)	2×0,125 ml sirop/kg/zi sau 2–5 ml sirop de 2 ori pe zi (în funcţie de vîrstă)
Anticolinergice parasimpaticolitice, atropinice de sinteză Ipratropium bromid[1] (Isotropium, Oxytropium)	de 2 ori cîte un puf (40 µg/puf) dimineaţa şi seara; pentru prevenirea bronhospasmului nocturn, un puf dublu la ora 21–22
Expectorante Guaifenesin (glyceryl guaiacolate) (Robitussin)	1 linguriţă la fiecare 4–6 ore
Mucolitice Brofimen (Bromhexin, Bisolvon) tb. 8 mg, soluţie 200 mg/100 ml (10 pic. = 1 mg)	1–2 tb./zi la copii peste 6 ani, copiii sub 2 ani 10–20 pic.×3/zi copiii 2–6 ani: 20–40 pic.×2/zi copiii peste 6 ani: 1 linguriţă×3/zi

---

[1] Pare mai eficace la sugari (sub 18 luni) unde *beta*$_2$-adrenergicele au o eficienţă limitată.

cele au proprietăţi antipruriginoase şi sînt folosite în dermatita atopică şi în dermatita de contact, în care histamina poate juca un rol major. Sedarea care se instalează ca efect marginal, deşi indezirabilă în multe cazuri, poate fi un avantaj în altele. Unele antihistaminice posedă acţiuni sicative asemănătoare atropinei.

Metilxantinele. Teofilina şi derivatul său etilendiaminic (aminofilina) sînt bronhodilatatoare eficiente care par a acţiona dintr-un punct diferit, dar pe aceeaşi cale prin care adrenalina îşi exercită efectul dilatator pe muşchiul neted. Folosirea improprie a acestor agenţi a fost însoţită de reacţii toxice severe, în unele cazuri ducînd la moarte. Supradozajul apare frecvent ca rezultat al aprecierii incorecte a variabilităţii ratei şi extinderii absorbţiei pe diferite căi de administrare. Reacţiile toxice includ cefalee, palpitaţii, ameţeală, durere epigastrică, greţuri şi vărsături, sete excesivă şi hipotensiune arterială. Greaţa şi durerea epigastrică pot fi corelate cu iritaţia locală, dar pot reprezenta şi un efect toxic, mediat de sistemul nervos central al medicamentului care poate fi administrat pe orice cale. Cînd se folosesc corect, teofilina şi aminofilina sînt medicamente valoroase cu efect bronhodilatator egal cu acela al oricărui agent adrenergic.

Există o mare variaţie individuală în metabolismul metilxantinelor şi dozajul trebuie foarte bine individualizat. Nivelul seric optimal terapeutic al teofilinei este considerat a fi 10—20 μg/ml ser sau plasmă, iar nivelurile peste 20 μg/ml foarte probabil sînt însoţite de toxicitate medicamentoasă. Dozajul în medie pentru a atinge nivelurile de acest ordin este de 25 ± 5 mg/kg/zi între 1 an şi 8 ani, apoi 20 ± 5 mg/kg/zi pînă în jurul vîrstei de 16 ani. Doza zilnică poate fi divizată în 2—4 prize (la fiecare 12—6 ore), în funcţie de preparatul folosit. Vîrful lipsit de pericol al nivelului sanguin pare a fi acela de sub 15 μg/ml. La vîrsta de sugar mic şi mijlociu metabolismul teofilinei este diminuat şi aceasta va fi întrebuinţată cu precauţie deosebită[1].

Administrarea rectală a teofilinei în formă fluidă este urmată de obicei o absorbţie promptă şi eficientă a medicamentului care poate să fie aproape la fel de eficientă ca şi administrarea intravenoasă. Absorbţia din supozitoarele rectale este imprevizibilă şi aceste preparate nu vor fi folosite. Preparatele cu o acţiune de lungă durată administrate oral sînt preferate în tratamentele cronice cu metilxantine.

Expectorantele de tip guaiafenesin (glyceryl guaiacolate) sînt folosite în astmul bronşic pentru a lichefia mucusul îngroşat, dar nu este clar dacă eficacitatea terapeutică a acestor agenţi este datorită de fapt acţiunilor expectorante. Iodurile par mai eficace, dar, în caz de folosire prelungită, pot apărea : guşă, inflamaţie a glandelor salivare, iritaţie gastrică, erupţii cutanate, acnee. Hidratarea adecvată este esenţială pentru o expectoraţie eficientă. În general, preparatele expectorante care conţin narcotice nu vor fi folosite în astm.

Corticosteroizii. Glucocorticoizii corticosuprarenali au fost folosiţi în tratamentul tuturor bolilor alergice. Eficacitatea lor pare să fie datorită acţiunii lor antiinflamatoare. Efectele secundare ale administrării prelungite de corticosteroizi (exemplu : suprimarea creșterii, miopatia, sindromul Cushing, hipertensiunea arterială, ulcerul peptic — controversat, diabetul și dezechilibrul electrolitic) limitează folosirea lor ; se recomandă doar la acele cazuri care sînt refractare la alte măsuri terapeutice sau în situații amenințătoare de viață. Chiar atunci totuși, începutul lent al acțiunii lor (chiar cînd sînt dați intravenos) exclud prima alegere a administrării acestor medicamente în urgențele alergice. Cele mai multe sindroame răspund la alte forme de terapie și folosirea sistematică a corticosteroizilor nu este necesară de obicei. Cînd folosirea cronică este necesară, tratamentul cu corticosteroizi se va recomanda după metoda alternativă (o zi pauză și o zi de tratament) cu preparate cu acțiune scurtă (prednison), administrate dimineața. Poate fi avută în vedere și folosirea prin inhalație (astm, rinită alergică). Nu este avantajos să se folosească și corticotropina (ACTH) atunci cînd este necesară acțiunea glucocorticoizilor.

---

[1] La administrarea îndelungată, mai ales a preparatelor retard, se recomandă supravegherea nivelului sanguin al medicamentului.

Principalele indicații pentru utilizarea sistematică a corticosteroizilor sînt : astmul sever acut (care amenință viața) și tratamentul bolilor severe (astm) *refractare la altă terapie corespunzătoare.* În unele cazuri, administrarea unei cure scurte de corticosteroizi pentru boli alergice autolimitate (boala serului) poate fi indicată.

Corticosteroizii *topici* sînt agenți antiinflamatori extrem de eficace în controlul dermatitei de contact și dermatitei atopice. Aplicațiile topice sînt calea preferată de administrare în astfel de boli, cu recomandarea ca preparatele cele mai puternic active să fie utilizate cît mai puțin posibil în tratamentele de lungă durată.

Sedativele au fost greșit întrebuințate în astm și au fost răspunzătoare chiar de unele decese. Deși psihicul exercită fără îndoială o influență semnificativă în astm și în alte boli alergice, anxietatea asociată cu astmul grav este mai degrabă o reflectare a severității insuficienței respiratorii decît principala cauză a acesteia. Sedativele care deprimă centrii respiratori (barbituricele etc.) nu vor fi folosite în terapia astmului sever. Dacă sedativele sînt necesare poate fi folosit cloralhidratul.

Oxigenul este extrem de important în tratamentul astmului sever. Hipoxemia apare de obicei precoce în evoluția unui astm moderat sau sever, mult înaintea cianozei. Oxigenul va fi umidifiat cînd este utilizat. Concentrațiile de oxigen excesiv de ridicate se vor evita, deoarece ele pot conduce la atelectazie sau chiar la micșorarea căilor respiratorii.

Antibioticele. Nu există nici o indicație specială pentru utilizarea antibioticelor în bolile alergice. Antibioticele se vor recomanda atunci cînd există evidența unei infecții bacteriene. Întrebuințarea lor excesivă la copiii cu boli alergice va fi evitată pentru a reduce riscul de a se sensibiliza la aceste medicamente. Eritromicina pare a fi unul dintre cele mai puțin sensibilizante antibiotice și oferă o protecție bună contra multor germeni patogeni ai aparatului respirator.

Cromoglicatul de sodiu (Intal) este folosit în tratamentul astmului și al rinitei alergice ; el blochează eliberarea mediatorilor chimici din granulele bazofilelor și mastocitelor (de tipul histaminei) care rezultă din reacția antigen-anticorp și este folosit în prevenirea astmului cronic. Pentru că nu influențează modificările tisulare induse de mediatorii chimici nu are valoare în tratamentul crizelor de astm acut. Se recomandă în blocarea astmului indus de exercițiul fizic și a astmului alergic, fiind administrat înainte de a se realiza expunerea la acești factori declanșatori. S-a încercat utilizarea cromoglicatului în prevenirea reacțiilor alergice induse de alimente și a conjunctivitelor alergice, cu rezultate promițătoare.

5.3.5.4. TERAPIA IMUNOSUPRESIVĂ

Născută din chimioterapia anticanceroasă, medicația imunosupresivă constituie principalul mijloc terapeutic împotriva reactivității imune patologice. Dintre toate modalitățile terapeutice de suprimare a răspunsului imun, medicația citostatică[1] este cea mai accesibilă și cu cele mai reduse efecte nedorite. Cu toate că este foarte mare numărul cercetărilor efectuate în vederea obținerii unor substanțe ușor maniabile, mai puțin toxice și cu o mare capacitate de deprimare a răspunsului imun, acest tip de medicație rămîne încă greu de manevrat plin, de riscuri, necesitînd o strictă supraveghere.

Proprietățile pe care trebuie să le întrunească o substanță pentru a putea fi utilizată ca medicament imunosupresiv, trebuie să răspundă unor parametri clinico-biologici, dintre care cei mai importanți sînt :

— inhibiția imunității mediate umoral ;
— inhibiția imunității mediate celular ;
— scăderea numărului de celule mononucleare responsabile de răspunsul imun, din sîngele circulant și din organele limfoide ;
— prelungirea duratei de viață a transplantelor ;
— inhibarea dezvoltării sindroamelor experimentale imunopatologice.

Pentru aprecierea cît mai corectă a valorii terapeutice a medicației imunosupresive, este necesară o bună cunoaștere a mecanismului intim al acțiunii, în vederea alegerii substanței celei mai adecvate și stabilirii momentului optim al administrării sale.

Agenții alkilanți reacționează cu acizii nucleici (ADN și ARN) de care se leagă chimic prin grupările lor active, realizînd la acest nivel punți anormale, mai ales în timpul replicărilor. Ca urmare, induc o codificare eronată a ARN-ului mesager. Acționează preferențial asupra celulelor cu multiplicare foarte activă, cum sînt limfocitele proliferante. În clinică sînt utilizate :

— *Ciclofosfamida* (Endoxan, Clafen, Gytoxan) este cea mai utilizată din agenții alkilanți. Doze ca medicament imunosupresiv : 2—3 mg/kg/zi, oral, repartizate în prize divizate, în cure de 3—6 luni, după caz și evoluție. Ciclofosfamida poate bloca răspunsul imun primar și frînează variabil răspunsul secundar. Reacțiile imune mediate celular sînt inhibate sau chiar suprimate dacă ciclofosfamida este administrată în perioada imunizării. Prelungește supraviețuirea grefelor.

---

[1] Termenul de citostatic se referă la capacitatea acestor substanțe de a inhiba mitozele prin acțiunea lor cariokinetică antimitotică sau de blocare a mitozelor în perioada de metafază ; acțiunea lor exercitată asupra celulelor este asemănătoare cu a radiațiilor, de unde și denumirea de „radiomimetice".

— *Leukeran* (Clorambucil D.C.I.). Dozele pentru terapia inițială sînt variabile : 0,1—0,2 mg/kg/zi, sau 4,5 mg/m^2/zi, într-o singură priză sau în doze divizate ; în tratamentul de întreținere, cel mult 0,1 mg/kg/zi ; se poate scădea pînă la 0,03 mg/kg/zi.

Mai puțin utilizați în clinica pediatrică ca agenți alkilanți sînt Melfalan, Busulfan, Thio-Tepa (Girostan), trietilenmelamina, Azotiperita, Sarcolizina, procarbazina (Natulan) și mitomicina C.

Antimetaboliții sînt fie substanțe foarte apropiate ca structură de bazele purinice sau pirimidinice care intră în compoziția acizilor nucleici, fie substanțe care inhibă procesele enzimatice esențiale pentru sintezele de baze nucleare (ex. antagoniștii acidului folic).

Pe lîngă aceasta, mai există și antagoniști ai unor aminoacizi (Azaserina, L-asparaginaza).

a) *Analogii purinici* cei mai utilizați sînt în special *6-mercaptopurina* (6-MP, Purinethol) și derivatul său azatioprina (Imuranul). Atît 6-MP cît și Imuranul deprimă puternic imunitatea celulară. Ele blochează în primul rînd sinteza de ADN, pe cînd metabolismul ARN-ului este mai puțin influențat.

— *6-MP :* posologia va fi individualizată pentru a se obține maximum de efect terapeutic cu o toxicitate minimă. Se recomandă, în general, în doză de 2,5 mg/kg/zi sau 50—90 (75) mg/m^2/zi, în priză unică. Se va controla cu atenție leucograma.

Imuran se recomandă în doze de 3—5 mg/kg/zi sau 120 mg/m^2/zi, cu posologie individualizată, după caz (în asociere cu prednison sau nu) ; după 4 săptămîni (sau în funcție de evoluție) doza se scade la 1—2—(3) mg/kg/zi sau 45 mg/m^2/zi (în acest moment, de obicei se întrerupe corticoterapia) și se continuă 6—12—24 de luni. Medicamentul are risc potențial teratogen.

b) *Antagoniștii acidului folic, aminopterina* și ametopterina (Methotrexat, MTX) blochează dihidrofolatreductaza, enzimă care transformă acidul dihidrofolic în forma biologic activă, acidul tetrahidrofolic, care este o coenzimă esențială sintezei de baze purinice și pirimidinice. Prin acest mecanism se împiedică sintezele de acizi nucleici și multiplicarea celulară.

Doza pentru Methotrexat este de 20—40 mg/m^2/săptămînă (oral, i.m. sau i.v.) în cure de 3—4 săptămîni.

Asocierea cu radioterapia poate exercita un efect inhibitor asupra măduvei hematopoietice.

c) *Enzime.* Cu acțiune imunodepresoare este utilizată *L-asparaginaza* — care determină depleția asparaginei și involuția sistemului limfoid. Deprimă atît reacțiile imunitare celulare cît și cele umorale.

Antibioticele cu acțiune imunosupresoare sînt actinomicina D și C, adriamicina, alanosina, mitomicina C, rifampicina și cloramfenicolul. Au fost utilizate în practica medicală în scop imunosupresor actinomicina și cloramfenicolul, cu derivatul său tiamfenicolul.

Corticoterapia constituie în prezent medicația imunosupresoare cea mai utilizată. Corticoizii produc limfoliza și interferează reactivitatea imună în multiple puncte, atît pe arcul aferent cît și pe cel eferent al acesteia. Corticoizii deprimă răspunsul primar și secundar atît în reacția imunitară mediată umoral cît și în cea mediată celular.

Serul antilimfocitar[1], care se obţine de regulă prin imunizarea cailor, produce o depleţie masivă limfocitară, predominant la nivelul sistemului limfocitelor T. Este folosit în tratamentul bolnavilor la care s-a practicat un transplant, în special de rinichi şi de măduvă hematogenă. Serul antilimfocitar a fost utilizat şi într-o serie de boli autoimune, cele mai bune rezultate fiind comunicate în oftalmia simpatică şi în scleroza multiplă. Asocierea serului antilimfocitar cu imunosupresoarele convenţionale s-a dovedit sinergică.

Am prezentat numai o parte dintre agenţii imunosupresori, care sînt mai bine cunoscuţi şi cu aplicare mai largă în clinică. În comparaţie cu alte clase de medicamente moderne, imunosupresoarele au un indice de eficienţă relativ redus, ceea ce reflectă o selectivitate scăzută a acţiunii lor, alături de fenomene secundare nedorite numeroase şi nu de rareori redutabile. Aceasta face ca administrarea medicamentelor imunosupresoare de către medic să reprezinte un act major, încărcat de responsabilitate.

5.3.5.5. AGENŢII IMUNOSTIMULATORI

Pe lîngă eforturile de a influenţa răspunsul imun în patologia umană în direcţia găsirii unor formule imunodepresoare, în prezent există deosebit interes pentru a găsi mijloace de a redresa un răspuns imun deficitar, prin utilizarea imunostimulantelor.

Vaccinările cu BCG şi preparate de *Corynebacterium parvum* sînt indicate în special în bolile maligne, precum şi în tratamentul unor boli dermatologice de cauză virală (verucile extensive). Aceste vaccinuri ar realiza o stimulare imunitară nespecifică.

Levamisol clorhidrat (Decaris) ar acţiona în sensul restaurării unui răspuns imunologic deficitar la nivelul limfocitelor T şi al fagocitelor. Nu amplifică un răspuns imunitar normal.

În clinică a fost utilizat în unele boli cu mecanism autoimun şi în stări de imunodeficienţă. S-au obţinut unele rezultate favorabile la copiii cu infecţii cutanate (persistente, recidivante) sau cu infecţii recurente ale aparatului respirator asociate cu un deficit imunitar. S-au observat efecte favorabile şi în artrita cronică juvenilă.

Posologia este încă discutată. Unii autori recomandă doze de levamisol diferite în funcţie de caz, între 1,25 mg/kg/zi şi 2,5 mg/kg/zi timp de 2 sau 4 zile consecutive pe săptămînă.

Pot apărea efecte secundare hematologice nedorite ca : trombocitopenie, leucopenie (reversibilă), agranulocitoză (experimental). Apariţia acestora impune întreruperea tratamentului. Administrarea levamisolului la copiii cu infecţii respiratorii cronice în doză de 1,25 mg/kg/zi, repartizat în 2 prize, 2 zile consecutive pe săptămînă, timp de 6 luni, nu ar produce efecte secundare nocive.

5.3.6. URGENŢE MEDICALE DATORITE REACŢIILOR ALERGICE

Cauzele cele mai frecvente ale reacţiilor alergice severe sînt : testarea cutanată, hiposensibilizarea (cu extracte alergice, medicamente, vaccinuri, toxoizi, seruri), transfuzii de sînge incompatibile, înţepături de insecte, sensibilizare alimentară. Principalele manifestări amenințătoare de viață ale reacțiilor alergice severe sînt șocul anafilactic, angioedemul și obstrucția bronșică, care pot surveni, fie singure, fie asociate. Ele pot fi precedate sau însoțite de parestezii, transpirații, *facies* vultuos, palpitații și urticarie.

---

[1] Globulina antilimfocitară (GAL).

Profilaxie. Principala măsură profilactică constă în evitarea alergenelor cunoscute a fi responsabile de reacții alergice. O anamneză care evidențiază o reacție adversă la un medicament reprezintă o indicație pentru alegerea unui alt medicament neînrudit, pentru tratament. Se recomandă efectuarea cu prudență a testelor cutanate înainte de administrarea serurilor străine.

Tratamentul de urgență este esențial pentru tratarea acestor reacții :

— *adrenalina* soluție 1:1 000, în doză de 0,2—0,4 ml va fi injectată intramuscular fără întîrziere, ca *primă măsură terapeutică :* se poate repeta la intervale de 15—20 minute, dacă este necesar ; dacă substanța care a provocat reacția alergică a fost injectată intradermic sau subcutanat, absorbția ei poate fi întîrziată prin injectarea adrenalinei 0,1 ml subcutanat, aproape de locul injectării sau prin aplicarea unui garou proximal de locul injectării ;

— *antihistaminicele* (Romergan, Feniramin, Tavegyl) vor fi administrate intramuscular sau intravenos ; cînd se administrează intravenos aceasta se face lent, în perfuzie scurtă care durează 5—10 minute pentru a evita efectele secundare nedorite (în special hipotensiune arterială) ;

— *teofilina* este indicată cînd apare bronhospasmul ; la fel de util și cu acțiune mai rapidă este administrarea unui simpaticomimetic sub formă de spray (Alupent, Berotec) ;

— *traheostomia* va fi avută în vedere, ca măsură „eroică“, salvatoare de viață, în caz de edem angioneurotic subglotic ;

— *lichidele :* deoarece șocul anafilactic este în parte produs de hipovolemia secundară exsudării masive al lichidului intravascular, se va acorda atenție specială menținerii volemiei prin perfuzia intravenoasă de soluții cristaloide (soluție salină izotonică, soluție de glucoză $5^0/_0$ în apă sau soluție de dextroză $5^0/_0$ în soluție salină izotonă).

Măsuri terapeutice în continuare se referă la :

— *corticosteroizi suprarenali* care vor fi indicați numai după ce au fost administrate adrenalina și antihistaminicele (acțiunea lor are *debut lent,* care se măsoară în ore, chiar la administrarea intravenoasă) ;

— *sedarea ușoară* poate fi indicată uneori.

5.3.7. BOLILE ATOPICE

Unii indivizi au predispoziția de a prezenta manifestări de astm alergic, rinită alergică sau dermatită atopică, deși se cunoaște încă puțin în legătură cu baza constituțională a acestei particularități. Sensibilizarea se face de obicei la substanțe considerate a fi inofensive la alte persoane. Resturile animaliere (păr, dejecții etc.), sporii de mucegai și praful de casă sînt alergenii cei mai obișnuiți implicați în declanșarea și întreținerea manifestărilor clinice de atopie (vezi capitolul 5.3.2). Indivizii atopici se hipersensibilizează de obicei la una sau mai multe din aceste substanțe „sensibilizante“, motiv pentru care „controlul mediului înconjurător“ este recomandat pentru orice copil cu sindrom atopic.

Este important de reținut că multe boli atopice, inclusiv cazuri de astm și dermatită atopică, sînt datorite și altor cauze decît hipersensibilizării alergice.

Diagnosticul bolilor atopice se bazează în primul rînd pe anamneză și examenul clinic al bolnavului și abia în al doilea rînd pe investigațiile de laborator (inclusiv testarea alergologică) care pot fi folositoare, dar vor fi interpretate în lumina istoricului și a examenului clinic. O anamneză minuțioasă și un examen clinic complet sînt esențiale pentru diagnosticul tuturor manifestărilor alergice.

Anamneza trebuie efectuată cu minuțiozitate :

— *principala plîngere* a bolnavului ;

— *istoricul familial :* sensibilitate specifică la alergen sau orice boală alergică și alți membri ai familiei, în trecut sau în prezent (astm, rinită alergică, dermatită atopică) ;

— *primul episod :* detalii asupra evoluției primului episod (ex. infecția), schimbarea mediului (mutarea familiei, achiziția de animale sau jucării, diferite furnituri din gospodărie), sezoanele anului, ingestia unei mîncări „noi“, ocazii speciale, transformări emoționale și sociale ;

— *circumstanțe ale episoadelor ulterioare* sau a celor mai recente ;

— *alte boli alergice :* boli alergice sau atopice asociate (trecute sau prezente), în special rinita alergică, astmul bronșic, „tusea alergică“, dermatita atopică, intoleranța alimentară, *rash*-urile „alergice“, angioedemul ;

— *infecții :* amigdalite și adenoidite, pneumonie, „bronșită“, bronșiolită, „crup“, infecții otice recurente, sinuzite, ablația amigdalelor și a vegetațiilor adenoide ;

— *simptome corelate cu alimentația :* vărsături, colici diaree, scaune anormale, durere abdominală, *rash*-uri, cefalee etc. ;

— *prezența unor „simptome permanente“ :* prurit sau obstrucția nazală, tuse nocturnă, dispnee, tuse sau *wheezing* (la exerciții, la izbucnirea în rîs, la țipăt, la „frustrare“, oboseală, iritabilitate), diminuarea toleranței la efort etc. ;

— *wheezing,* tuse, *rash* sau simptome la nivelul nasului, urechilor sau ochilor care urmează contactului cu animale, praf de casă, polen, mucegaiuri, cosmetice ;

— *tratamente efectuate* pînă în prezent și răspunsul la acestea.

Examenul clinic complet este esențial ; următoarele semne au o importanță deosebită :

— *aspectul general* al pacientului : starea de nutriție și dezvoltarea fizică (greutatea și înălțimea), capacitatea de efort ; semne de oboseală ; strănutul, tusea și caracterul acesteia, dispneea ;

— *atitudini, răspunsuri și legăturile* pacientului cu părinții, medicul, personalul de îngrijire etc. ;

— *semne vitale :* tensiunea arterială, temperatura, rata pulsului și caracterul respirațiilor ;

— *pielea : rash,* paloare, cianoză, modificări de temperatură, transpirații, gradul de uscăciune, „stigmate" atopice [1] ;

— *ochii :* „privirea alergică" (edem al pleoapei inferioare, cearcăne, injectare conjunctivală [2], prurit), cataractă (în dermatita atopică cronică severă), blefarită (din scărpinatul cronic), lăcrimare ;

— *nazal :* prurit („salutul alergic", „nasul de iepuraș", nasul cutat), excoriația narinelor, hiperemia, edemul mucoasei, modificări polipoide, paloare purpurică, rinoree excesivă seroasă sau mucoasă ;

— *urechi :* disfuncția conductului auditiv, retracția timpanelor și descreșterea mobilității timpanului ; otită medie seroasă recurentă, pierderea auzului, modificări timpanice (imobilitate, retracție, opacitate, îngustarea și „calcifierea" ciocanului), evidențierea de serozitate în urechea medie ;

— *gura :* malformații ale palatului, ale caracterului vorbirii, modificări ale limbii (limba în „hartă geografică") ;

— *bucofaringele :* prezența și aspectul amigdalelor și țesutul limfoid faringian, aspectul epiteliului mucoasei (pilierii anteriori, palatul moale, peretele faringian), caracterul secrețiilor ;

— *torace :* configurația (torace în „butoi", „piept de porumbel", șanțul Harrison, toate pot fi prezente în astmul de lungă durată), evidența hiperinflației, felul respirației, dezvoltarea și folosirea mușchilor accesorii pentru respirație (ex. hipertrofia pectoralilor, trapezilor, sternocleidomastoidienilor), retracții ;

— *plămîni :* corelația cu ciclul inspirator-expirator a *wheezing*-ului intens sau ausculatoric (inclusiv după exerciții și expirație forțată), ronhusuri, raluri, gradul și egalizarea schimbului gazos ; nivelul și mișcările diafragmului ;

— *inimă :* tahicardie, dimensiuni, accentuarea zgomotului al doilea la pulmonară (pentru evidențierea hipertensiunii pulmonare în astm), sufluri ;

— *organe genitale externe :* vulvită (fetele în sezonul cu polen), ulcer meatal (băieții cu dermatită de contact) ;

— *semne de infecții asociate :* piodermită, otoree purulentă, rinoree purulentă, secreții purulente bronșice, adenopatie semnificativă.

Proceduri suplimentare de diagnostic. În toate manifestările alergice, testarea prezenței anticorpilor IgE este potențial necesară în identificarea alergenelor care pot juca un rol în cadrul bolii. Indivizii atopici deseori au anticorpi IgE față de mai multe antigene.

Testele cutanate. Se începe cu testarea prin scarificare, dar testarea intradermică este de 100 ori mai sensibilă decît testarea prin scarificare. Reacțiile ușoare (1—2 +) au mai mică semnificație clinică în comparație cu reacțiile intens pozitive. Cînd testul cutanat se corelează cu hipersensibilizarea clinică, mărimea reacției nu poate fi luată ca un indicator al severității sindromului clinic. Reacțiile intense (3—4 +) la alergene alimentare au semnificaţie clinică probabilă (în contrast cu reacţiile uşoare), dar reacţiile negative nu vor îndepărta posibilitatea hipersensibilizării clinice. Un test cutanat pozitiv sugerează numai că anticorpul specific IgE este prezent în piele; acesta poate reflecta o hipersensibilitate clinică din trecut, prezent sau potenţială, dar nu are în mod obligatoriu semnificaţie clinică (pacientul poate să nu facă niciodată o manifestare atopică datorită antigenului specific). Un test cutanat pozitiv poate fi relevant clinic pentru una, dar nu în mod necesar pentru toate reacţiile alergice. Pînă la 10% dintre indivizii non-atopici pot avea reacţii cutanate pozitive la cîţiva alergeni, în special la praful de casă.

---

[1] vezi cap. 3.10.

[2] vezi cap. 4.8.5.

Măsurarea nivelurilor serice ale IgE prin RAST, RIST (vezi 5.3.4.). Un nivel normal sau scăzut al IgE nu trebuie să excludă o manifestare alergică sau o hipersensibilizare alergică.

Testele de provocare sînt valoroase în special pentru determinarea sensibilităţii clinice la alimente. Testul de provocare în cazul alergiei la medicamente este hazardat; dacă se efectuează, acesta trebuie să se facă strict în condiţii de spitalizare, cu personal calificat şi dotare materială. Testele de provocare pe cale inhalatorie sînt la fel de periculoase.

Eozinofilia. Numărul crescut de eozinofile în sînge sau secreţii (nazale, gastrointestinale) în special în manifestările atopice pot întări suspiciunea de manifestare alergică. Eozinofilia poate apărea însă şi în absenţa alergenilor manifestaţi clinic; invers, absenţa eozinofiliei nu trebuie să excludă alergia.

Testul de transformare limfoblastică este orientativ în alergia la medicamente.

Profilaxia manifestărilor atopice. Există o evidenţă sugestivă că evitarea produselor de vacă, ouă, grîu şi pui în primele 9 luni de viaţă micşorează semnificativ probabilitatea dezvoltării rinitei alergice şi astmului. Recent, s-a prezentat o evidenţă cum că o dietă care exclude produsele de vită, peştele şi ouăle în primele 6 luni de viaţă cuplată cu precauţiile generale de mediu înconjurător care diminuă praful de casă şi contactul cu produsele de animale duce la descreşterea probabilităţii de dezvoltare a dermatitei atopice, cel puţin în primul an de viaţă. Pare prudent, de aceea să se instituie restricţiile dietetice şi de mediu înconjurător menţionate (v. cap. 5.3.5.1.) şi după primele luni de viaţă la copii cu istoric familial important de atopie.

5.3.8. ALERGIA ALIMENTARĂ

Reacţiile adverse la alimente apar destul de frecvent: deşi aceste reacţii sînt deseori diagnosticate ca „alergice" ele sînt provocate de factori care nu sînt de origine imună (prin mecanisme farmacologice sau biochimice sau de către toxinele alimentare). Reacţiile alergice (de hipersensibilitate) sînt produse prin mecanism imun (reacţie antigen-anticorp).

Reacţiile alergice severe includ anafilaxia, angioedemul acut al căilor aeriene superioare şi astmul bronşic sever, provocate în special de ouă, crustacee, peşte, lapte de vacă, nuci, arahide, carne de porc, pepene galben şi unele seminţe (susan, floarea-soarelui). Astfel de reacţii apar de obicei de la cîteva minute pînă la două ore interval de la contactul cu alimentul respectiv. Pot apărea ca răspuns la diferite alimente obișnuite și alte simptome complexe cu consecințe mai puțin importante, fie alergice, fie nealergice. Acestea apar cel mai frecvent după cîteva ore.

Sindroame asociate uneori cu hipersensibilitatea la alimente :

— *angioedemul :* este deseori însoțit de urticarie ; în cazurile ușoare se prezintă sub forma unui edem periorbital și al buzelor, cîteva elemente urticariene, artralgii ușoare, indispoziție în cazurile severe există edem al limbii, faringian și laringotraheal, tumefacția articulară; moartea se poate produce prin asfixie ;

— *anafilaxia :* reacție imediată cu amețeală care evoluează rapid pînă la sincopă, eritem care alternează cu paloare a tegumentelor, parestezii, prurit generalizat, palpitații și tahicardie, simptome și semne de edem pulmonar, astm bronșic și colaps vascular ;

— *intoleranța gastrointestinală :* în cazurile ușoare greață, diaree, flatulență, meteorism și disconfort abdomial ; în cazurile severe, vărsături incoercibile, colici severe, diaree sanguinolentă și mucoasă, deshidratare ; episoadele prelungite de intoleranță gastrointestinală pot duce la malnutriție și retardarea creșterii (în multe cazuri simptome asociate ingestiei de alimente sînt atribuite „alergiei" dar mecanismul pe care se bazează reacția nu este clar) ;

— *sindromul tensiune-astenie* reprezintă o combinație de oboseală, iritabilitate, insomnie, comportament modificat, dezinteres, paloare, „ochi umbriți", cu „cute alergice", „senzație de scufundat", și uneori cefalee generalizată cu dureri vagi abdominale ; acest sindrom poate fi sau nu asociat cu manifestări atopice ; poate fi corelat cu alergeni inhalați, dar adesea pare a fi provocat de alimente obișnuite însă ingerate abundent (ouă, lapte de vacă, grăunțe de cereale, ciocolată, carne de porc) ; nu este clar dacă aceste simptome asociate alimentației sînt mediate de un mecanism alergic ;

— *rinita* cronică, *astmul* bronșic, *dermatita atopică* și *urticaria* pot fi manifestări ale reacțiilor alergice la alimente.

Tabloul clinic se suprapune peste manifestările de atopie (vezi mai sus).

Examenele de laborator pot pune în evidență :

— eozinofilia mucusului fecal poate fi prezentă în cazurile de alergie gastrointestinală, dar poate fi absentă în primele luni de viață ; se poate întîlni și eozinofilie sanguină :

— testele cutanate (se folosește numai testul prin scarificare sau înțepare) ; reacțiile intens pozitive sînt probabil cu semnificație clinică ; reacțiile slabe (1—2 +) se corelează puțin cu hipersensibilizarea clinică ; reacțiile negative nu exclud o reacție alergică la unele elemente din aliment (produs parțial hidrolizat) ;

— testele serologice sînt asemănătoare cu testele cutanate ca valoare diagnostică (scorul RAST mai mic de 3 nu este de regulă asociat cu hipersensibilizarea clinică) ;

— testele de provocare alimentară sînt importante ; eliminarea, provocarea și reprovocarea trebuie să fie demonstrative pentru clarificarea diagnosticului manifestărilor puțin severe ; în reacțiile foarte severe cu angioedem, anafilaxie sau astm bronşic, alimentul provocator este de obicei cunoscut de pacient sau părinţi sau poate fi identificat de medic cu ajutorul istoricului ; utilizarea pentru diagnostic a alimentelor declanşatoare şi testarea cutanată la alimente pot fi hazardate în aceste situaţii şi nu sînt recomandate.

Diagnosticul diferenţial. Intoleranţa gastrointestinală se va diferenţia de fibroză chistică de pancreas, stenoză pilorică, boală celiacă, diaree infecţioasă acută sau cronică, malformaţii gastrointestinale, deficit de dizaharidaze (ex. lactază) şi sindromul colonului iritabil. Angioedemul căilor aeriene superioare se va diferenţia de epiglotita acută şi corpul străin inclavat în căile aeriene superioare.

Tratamentul constă în eliminarea alimentului declanşator asigurînd însă aportul nutriţional necesar. Astfel, dacă laptele sau un derivat lactat este scos din dietă (pentru o lună la sugari sau pentru două luni la copiii mai mari) se va suplimenta dieta cu preparate de calciu. Se recomandă să nu se procedeze la restricţii alimentare multiple necesare şi nejustificate pe o perioadă mai lungă de timp numai pentru că acestea au realizat o reacţie pozitivă la testul cutanat.

Se face tratament simptomatic şi etiopatogenic al simptomelor specifice în funcţie de caracterul lor.

Prognosticul este bun dacă alimentul hipersensibilizant poate fi identificat. În unele sindroame mai puţin bine conturate şi cu evoluţie cronică aceasta nu este posibil (pacientul riscă să rămînă simptomatic) ; în sindroamele severe, alimentul responsabil este de obicei cunoscut şi poate fi evitat.

5.3.9. REACŢII ADVERSE LA MEDICAMENTE

Medicamentele sînt atît de larg folosite încît reacţiile adverse medicamentoase sînt relativ frecvente. După modul în care se produc ele sînt de mai multe feluri :

— *reacţiile toxice* medicamentoase se datoresc proprietăţilor farmacologice ale medicamentului şi sînt cel mai frecvent datorite supradozajului (unii indivizi care au o sensibilitate excesivă la proprietăţile farmacologice obişnuite ale medicamentului pot prezenta manifestări toxice şi după administrarea dozelor terapeutice uzuale) ;

— *efectele secundare* sînt efecte farmacologice fireşti ale medicamentelor, dar nedorite în cazul respectiv (de ex. diabetul în corticoterapie) ;

— *idiosincrazia* medicamentoasă este o reacţie neobişnuită la acţiunea farmacologică a medicamentului (ex. agitaţie în loc de sedare după administrarea de fenobarbital) ;

— *reacţiile anafilactoide* (pseudoalergice) mimează reacţiile alergice adevărate ; ele sînt provocate de eliberarea nespecifică a histaminei sau a altor mediatori vasoactivi din celulele ţintă (ex. unele reacţii la substanţele de contrast iodate utilizate în investigaţiile radiologice) ;

— *reacţiile alergice* la medicamente sînt independente de acţiunea farmacologică a medicamentului şi sînt rezultatul interacţiunii antigen-

Tabelul 5.12.

Manifestări cutanate[1] determinate de reacții adverse la medicamente

Urticarie: peniciline, salicilați, sulfonamide, barbiturice, tetracicline, fenotiazine, streptomicină, insulină, extracte de polen, fenolftaleină, heparină

Exantem (maculo-papular, eritematos, scarlatiniform): barbiturice, sulfonamide, tiazide, hidantoine, peniciline, chinine, fenilbutazonă, salicilați, streptomicină, fenotiazine, meprobamat, griseofulvină, insulină, eritromicină, tetraciclină

Leziuni veziculo-buloase: sulfamide, salicilați, penicilină, streptomicină, hidantoină, barbiturice, halogeni

Eritem multiform: sulfamide, barbiturice, salicilați, fenotiazine, penicilină, tiazide, eritromicină, difenilhidantoină, meprobamat

Reacții fotoalergice: dimetilclortetraciclină, sulfonamide, tiazide, barbiturice, sulfonilurea, salicilanilide în săpun, fenotiazine, griseofulvină, antihistaminice, contraceptive orale, clordiazepoxid, produse farmaceutice cu gudron

Reacții alergice de contact: sulfonamide, penicilină, antihistaminice, neomicină, mertiolat, etilendiamină în creme fenotiazine, vioform, sulfură de senium

---

[1] Vezi și capitolul Dermatologie.

anticorp; alergenul poate să nu fie medicamentul administrat, ci un derivat metabolic al acestuia; deși reacția imună este foarte specifică, reacțiile încrucișate cu alte medicamente înrudite chimic sînt destul de frecvente (ex. între diferitele tipuri de peniciline);

Manifestările clinice ale alergiei medicamentoase sînt extrem de variate și virtual toate sindroamele alergice pot fi produse de medicamente. Cele mai obișnuite manifestări clinice sînt erupțiile cutanate (vezi tabelul 5.12) și febra. În ultimii ani au fost recunoscute diferite sindroame corelate cu hiperreactivitatea la aspirină, mai frecventă la adulți; reacțiile par să fie nealergice, reprezentînd mai degrabă o idiosincrazie biochimică. Au fost raportate polipoză nazală, bronhospasm sever și rinită cu sinuzită[1]. S-a dovedit și existența unei acțiuni bronhospastice induse de aspirină la copii cu astm. Urticaria și angioedemul pot să apară de asemenea fie izolat fie în asociere cu rinita și polipoza nazală; formele urticariene nu se însoțesc în general de bronhospasm.

Deși orice medicament poate fi un sensibilizant potențial, unele (în special penicilina și sulfonamidele) sînt mult mai frecvent implicate în reacțiile alergice decît altele. Probabilitatea sensibilizării crește dacă organismul este expus de repetate ori în contact cu medicamentul respectiv. Administrarea parenterală pare să fie mai sensibilizantă decît administrarea orală. Administrarea topică a medicamentelor, în special la nivelul tegumentelor, favorizează în mod particular hipersensibilizarea. Expunerea la lumina soarelui poate activa reacţiile cutanate la medicamentele fotosensibilizante cum sînt sulfonamidele, tetraciclinele şi produsele cu cărbune gudronat aplicate topic.

---

[1] Triada Widal-Samter (intoleranță la aspirină, astm și polipoză nazală) se datorește „deturnării" efectuate de aspirină asupra metabolismului acidului arahidonic este blocată calea cicloxigenazei (care duce la prostaglandine) cu favorizarea căii lipoxigenazei și producție excesivă de leucotriene, ce au rol bronhoconstrictor (leucotrienele C_4, D_4 și E_4 alcătuiesc SRS-A).

În cadrul istoricului reacţiilor la medicament al unui pacient se va avea în vedere, că unele medicamente, cum este benzatinpenicilina G (Moldamin), rămîn în organism pentru o perioadă lungă de timp. S-a constatat că reacţiile după o singură injecţie cu penicilină retard pot să dureze luni de zile.

Cu excepţia „testului cu bandaj" în dermatita de contact, testarea alergiei nu a furnizat rezultatele scontate în identificarea sau prezicerea alergiei medicamentoase. Cauzele sînt multiple, printre care şi faptul că în unele cazuri reacţia alergică este provocată de un produs metabolic intermediar al medicamentului. În cazul penicilinei au fost identificaţi cîţiva derivaţi capabili să declanşeze reacţii alergice. Cînd aceste substanţe sînt folosite pentru testare, prezicerea reacţiilor alergice pe baza unei reacţii test este mai valoroasă pentru practica medicală. În prezent aceşti reactivi nu sînt disponibili, ceea ce face ca testarea cutanată şi serologică pentru alergia medicamentoasă să nu poată fi considerată o investigaţie sigură.

Mecanismul reacţiilor de „hipersensibilitate" la substanţa de contrast utilizată pentru urografii sau alte investigaţii cu radiocontrast este necunoscut : în aceste cazuri testarea cutanată sau alte teste, inclusiv folosirea de mici „doze test" a substanţei, pentru a identifica hiperreactivitatea la aceste substanţe sînt incerte.

Istoricul unor reacţii precedente la medicamente rămîne mijlocul cel mai bun de diagnostic al sensibilităţii medicamentoase. În aceste cazuri în care reacţia la medicament este afirmată anamnestic, se va proceda la alegerea altui medicament (dacă este posibil) neînrudit chimic pentru tratamentul bolii actuale. Pacientul va fi avizat să evite medicamentul suspect de a fi sensibilizant chiar dacă o alergie medicamentoasă nu a putut fi cu certitudine stabilită.

Tratament. Indiferent de manifestările clinice tratamentul alergiei medicamentoase începe cu întreruperea administrării medicamentului declanşator la primul semn de reacţie adversă şi se evită contactul ulterior cu medicamentul respectiv. Cantităţi mici de medicament care pot sensibiliza pacientul pot fi găsite uneori în vaccinuri, alimente şi alte substanţe. Indivizii cu o hipersensibilitate severă la un medicament dat vor fi avertizaţi asupra altor surse ascunse de contact cu medicamentul. Deşi desensibilizarea a fost folosită cu succes în unele cazuri, aceasta nu este recomandată ; este mai bine să se substituie cu un medicament neînrudit chimic, medicamentul sensibilizant.

Tratamentul simptomatic este de obicei eficace. Pacienţii suspectaţi de a fi hiperreactivi la substanţele de contrast, vor fi în prealabil trataţi cu steroizi şi antihistaminice, dacă folosirea substanţei de contrast respective este de neevitat.

Prognosticul este bun în special dacă se identifică în timp util medicamentul la care s-a instalat hipersensibilizarea organismului.

5.3.10. BOALA SERULUI

Manifestările clinice importante pentru diagnostic sînt: febra, astenia, *rash*-ul cutanat (de obicei urticarian asociat cu prurit sever), limfadenopatie locală sau generalizată, poliartralgii sau poliartrită; pot exista manifestări neurologice (de obicei nevrită periferică) şi gastro-intestinale; anamneza evidenţiază administrarea recentă a unui ser străin sau a unui medicament.

Antibioticele, în special penicilina, au înlocuit practic serul străin ca principală cauză de boală a serului. Vaccinurile, toxoizii şi, virtual, orice substanţă străină injectabilă poate cauza această „boală". Manifestarea poate să apară după prima întîlnire cu substanţa declanşatoare; de obicei însă debutul simptomelor are loc la 7—10 zile, intervalul de timp necesar pentru ca hipersensibilizarea să se producă. Expunerea din nou la antigen a unui individ hipersensibilizat anterior, poate duce la simptome mai precoce, după 1—4 zile de la contactul cu acelaşi antigen. La un individ hipersensibilizat expunerea la acelaşi antigen poate duce la şoc anafilactic. Administrarea de antigen sau, la indivizii atopici, expunerea naturală poate hipersensibiliza un individ la alergen fără manifestări aparente clinic.

Examene de laborator. Leucopenia precoce urmată de leucocitoză; eozinofilia nu este obligatorie. Pot apărea proteinurie şi hematurie microscopică; complementul seric (CH_{50}, C_3) poate fi scăzut.

Profilaxie. Pacientul va fi întotdeauna chestionat în legătură cu reacţii prezentate anterior, înainte de a recomanda în prezent administrarea medicamentelor, serurilor sau altor substanţe străine injectabile. Prezenţa atopiei la un individ este un indicator preţios că pacientul poate declanşa reacţia adversă. În caz de necesitate de administrare de ser străin care este puternic sensibilizant se vor efectua teste cutanate cu ser, dacă istoricul sugerează alergia sau contactul prealabil cu serul (este necesară precauţie deoarece reacţiile anafilactice pot fi declanşate de testele cutanate); se va face întîi testarea prin scarificare urmată apoi de testarea intradermică cu o diluţie de 1:20 a materialului folosit la testul prin scarificare (pot să apară reacţii fals-pozitive sau reacţii fals-negative).

Tratamentul constă în principal din întreruperea medicamentului sau a altui agent declanşator, medicaţie adrenergică, folosirea antihistaminicelor ; la cazurile mai severe şi prelungite se indică şi corticoterapia. Cînd apare edem angioneurotic, bronhoconstricţie şi colaps vascular, adrenalina şi teofilina salvează viaţa.

Prognostic. În cele mai multe cazuri boala serului se ameliorează evident în timp de o săptămînă ; în unele cazuri persistenţa simptomelor poate fi mai prelungită. Tabloul clinic se ameliorează de obicei odată cu *clearance*-ul antigenului provocator din circulaţie ; persistenţa acestuia sugerează expunerea continuă la antigen.

Celelalte boli prin hipersensibilizare, indiferent de tipul de reacţie imună, sînt descrise la capitolul de patologie al organului sau aparatului respectiv.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

ABBA I. TERR — Allergic Disease. In : H. H. Fundenberg, D. P. Stites, J. L. Caldwell, J. V. Wells. Basic and clinical immunology, Lange Medical Publications, Los Altos, California, 1980.

ABRAMOFF P., DUQUESNOY J. R. — Immunobiology, in : Sodeman W. A., Pathologic physiology. Mecanism of disease. W. B. Saunders, Philadelphia—London—Toronto, 1974.

ABRAMOFF P., DUQUESNOY J. R. — Immunodeficiency Disease and Tumor Immunobiology, in : Sodeman W. A., Pathologic physiology, Mecanism of disease. W. B. Saunders, Philadelphia—London—Toronto, 1974.

ALLISON A. C. — Immunity cells mediated, *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1973, 66, 12.

ALLISON A. C. — Interactions of thymus-dependent and bone marrow derived lymphocytes. Lymphocytes in immunological tolerance, *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1973, 66, 453—465.

AMMAN J. — T-cell and B-cell immunodeficiency disorders, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1977, *24*, 2, 293—311.

ANDRONESCU A. — Anatomia copilului, Edit. medicală, Bucureşti, 1970.

ARNASON G. B., BRANISLAV D. J., WAKSMAN B. H. — A survey of the thymus and its ralation to lymphocytes and immune reactions, *Blood*, 1962, 20, 5.

ASHERSSON G. L., BARNES R. M. R. — Clasification of immunological un responsivenes and tolerance, *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1973, 66, 468—471.

AUGUST S. C., ELLIOT E. F., SILVER H. K., KEMPE H. C., BRUYON H. B. — Disorders of immune mechanisms, in : Current pediatric diagnosis and Treatment, Lange Medical Publications, Los Altos, California, 1984.

AUSTEN K. F. — Disorders due to hipersensivity and altered immune response. In : Harrison's principales of internal medicine. Mc Graw-Hill, New York, 1978.

AUZÉPY PH. — Avant-Propos SIDA, *Rev. Prat. (Paris)*, 1986, *36*, 21, 1 147—1 148.

BACH J. F. — Le syndrom d'immunodeficiences acquise (SIDA) une maladie nouvelle de destin incertain, *Rev. Prat. (Paris)*, 1986, *36*, 21, 1 151—1 155.

BALDWIN R. W., EMBLETON M. J., ROBINS R. A. — Humoral factors influencing cell-mediated immune responses to tumour associated antigens, *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1973, 66, 466—468.

BEHRMAN E., RICHARD M. D. — Neonatology, C. V. Mosby Company. Saint Luis, 1973, 163—167.

BELLANTI A. I., HURTADO R. C. — Immunology and resistance to infection. Infectious diseases of the fetus and new born infant, Edited by Remington J. S and O'Klein, 1976, 33—70.

BERTHAUX P., MOULIAS R. F. — L'Antigenicitée, *Rev. Prat. (Paris)*, 1971, 21, 6.

BOREL J. F. — Phenomenes biologiques du chimiotactisme, *Nouv. rev. franç. hematol.*, 1974, 14, 2.

BRAINERD L. A. — Developmental anatomy, W. B. Saunders, Philadelphia, 1942.

BRUNER K. T. — Aspects récents sur immunité cellulaire, *Med. et Hyg. (Genève)*, 1972, 1 006, 551.

BUCKLEY H. R., YOUNGES B., BRUMLEY G. — Evaluation of serum immunoglobulin concentration in the perinatal period by use of a standardizet method of measurement, *J. Pediat.*, 1969, *75*, 6, 1 143.

BUCKLEY H. R. — Immunoreconstitution, *Pediat. Clin. Amer.*, 1977, *24*, 2, 313—328.

BÜTLER R., HÄSSIG A. — SIDA : progrès et nouveaux problèmes, *Med. et Hyg.* (Genève), 7 mai 1966, *44*, 1 655, 1 259—1 264.

CĂLUŞER I., CĂLUŞER L. — Influenţa unor stări particulare ale organismului asupra dinamicii structurale a timusului, la copil şi adulţi, Al II-lea Congres Naţional de Morfologie normală şi patologică. Bucureşti, 1977, 25—27 mai, 140—144.

CEAUŞESCU D. — Teoria statistică a datelor chimico-analitice, Edit. Tehnică, Bucureşti, 1973.

CHAVE J. PH., GLAUSER M. P. — Syndrome d'immunodeficience acquise et syndromes apparentes. Presentation clinique, diagnostic differential et possibilités therapeutiques. *Med. et. Hyg.*, 7 mai 1986, *44*, 1 655, 1 289—1 296.

CHIŞU A., BÎCLEŞANU A., RADU P., PĂUN N. — Valorile normale ale imunoglobulinelor serice la copii din zona judeţului Cluj, *Pediatria (Bucureşti)*, 1975, *24*, 2, 115—119.

CLAVEL F., MONTAGNIER L. — L'etiologie virale du SIDA, *Rev. Prat. (Paris)*, 1986, *36*, 21, 1 163—1 165.

CRISTOBAL D., BOUSSOUYANT J. — Les facteurs de defense contre l'infection, *Rev. Prat. (Paris)*, 1975, 21, 6.

COOPER D. M., LAWTON A. R. III — The development of the immune system. *Sci. Amer.*, 1974, 231, 5.

COEUR P., MOREL P. — Monocytes et cellules reticulaires macrophages, *Lyon med.*, 1973, 229, 1 189—1 208.

COTTELAIN C., FORRIAUX J. P. — Le immunoglobulin IgA et IgM dans le sang du cordon, *Ann. Pediat.*, 1971, 3.

GEORMANEANU M., GHERGHINA I. — Imunitatea și bolile imunitare la copil, Edit. Medicală, București, 1983.

GEORMANEANU M., IAGĂRU N. — Sindromul imunodeficienței dobîndite la copil, *Pediatria (București)*, 1986, *XXXV*, 3, 209—214.

GEUBELLE F., ERWOULD C. — Puberté allergie, *Acta Paediat. Belgica*, 1967, 21, 4.

GHERGHINA A. I. — Dezvoltarea sistemului imunitar la copil, Teză de doctorat, București, 1978.

GHERGHINA A. I., TODERAN V., TOMESCU I. și colab. — Displazia timică ereditară, *Pediatria (București)*, 1975, 24, 2.

GHERGHINA A. I. — Tehnica și valoarea imunoelectroforezei în explorarea sistemului imunitar, Referat prezentat în cadrul doctoranturii, București, 1974.

GHERGHINA A. I. — Dezvoltarea embriologică a sistemului imunitar, referat prezentat în cadrul doctoranturii, București, 1974.

GHEȚIE V., MICUȘAN V. — Analiza imunochimică, Edit. Academiei RSR, București, 1966.

GHEORGHIU T., BĂLAN M. — Reglarea nervoasă a proceselor de apărare antiinfecțioasă, *Morfol. norm. patol*, 1967, 12.

GIRARD J. P. — Immunologie et Allergie, *Med. et Hyg. (Geneve)*, 1972, 30, 1 006.

GIRARD J. P. — L'appareil immunologique exocrin, *Med. et Hyg. (Geneve)*, 1972, 30, 1 006.

GIRARD J. P. — Functions des Immunoglobulines ; *Med. et Hyg. (Geneve)*, 1972, 30, 1 006.

GLUCKMAN J. C., BRUNET J. B. — Epidemiologie et étude immunologique de l'infection par le virus LAV, *Rev. Prat. (Paris)*, 1986, *36*, 21, 1 157—1 162.

GOLDMAN S. A., GOLDBLUM R. M. — Primary deficiency in humoral immunity, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1977, *24*, 2, 277.

GOLDSTEIN G. — Les hormones du thymus. *Triangle*, 1972, *11*, 1, 7—14.

GOLDSTEIN G., MACKAY I. — The human thymus. In : William Heineman, Medicine book, LTD London, 1969.

GOOD A. R. — Adaptative immunity. In : Frohlich D. E., Pathophysiology. Altered regulatory mechanismes in disease, Philadelphia, Toronto, 1972.

GOODMAN J. W., AN CHAN WANG — Immunoglobulins : structure diversity and genetics. In : Fundeberg H. H., Stites D. P., Caldwell J. L., Wells J. V., Basic and Clinical Middl East Edition, 1980.

GRABAR P., WILLIAMS G. A. — Methode permettent l'étude conjuquée des propriétés electrophorétiques et immunochimique d'une melange de proteines ; aplications an serum sanguin, *Biochim. Bioph.*, 1953, 10.

GRABAR P., BURTIN P. — Analyse immunoelectrophorétique Applications aux liquides biologiques Humains. Masson, Paris, 1960.

HABIBI B. — SIDA et transfusion sanguine, *Rev. Prat. (Paris)*, 1986, *36*, 21, 1 199—1 205.

HAYWARD A. R. — Development of the immune response in : Rostoff I., Clinic immunology and allergy in pediatric medicine, Blackwell, Oxford, 1973, 69—80.

SPIVAK L. JERRY, BRADLEY S. BENDERY şi colab. — Hematologic abnormalities in the acquired immune deficiency syndrom, *Amer. J. Med.*, 1984, 77, 224—228.

SUAN E. — Agammaglobulinémie de l'enfant et ses formes partielles. Thése pour le Doctorat en Medicine, Toulouse, 1971.

TEODORESCU M. — Reglarea răspunsului imun, *Viaţa med.*, 1974, *21*, 6, 247—257.

TEODORESCU-EXARCU I., RUSU O., IORGULESCU M., CONSTANTINESCU G. — Concentraţia imunoglobulinelor serice la nou-născuţi cu suferinţă perianală, *Pediatria* (Bucureşti), 1976, *25*, 2, 119—134.

TORRES J., BISNO L. — Hyposplenism and pneumococcemia, *Amer. J. Med.*, 1973, *55*, 851—855.

ŢIŢEICA M. şi colab.— Laboratorul de proteine în cadrul laboratorului clinic, *Viaţa med.*, 1972, 19, 115.

TUCHMANN M., DUPLESSIS I., HAEGEL P. — Embriologie, Masson, Paris, 1970.

VACHON F., COULAUB J. B., KAFLAMA G. — Epidémiologie actuelle du syndrome d'immunodeficit acquis en dehors des grupes a risque, *Prese Med.*, 1985, *14*, 38, 1 949—1 950.

VILDÉ J. L. — Pathologie congenitale du polynucleaire neutrophil, *Nouv. rev. franç. hématol.*, 1974, 14, 2.

VILDÉ J. L. — Étude de l'activité bactericides de leucocytes dans diverses affections, *Nouv. rev. franç. hématol.* 1974, 14, 2.

WARA W. D. — Laboratory diagnosis of immunodeficiency disease, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1977, *24*, 2, 329—339.

WELSH J. K., MAY J. T. — Anti-infective properties of brast milk, *J. Pediat.*, 1979, *94*, 1, 1—9.

WILLIAM A. KAYE, ADRI M. N. şi colab. — Acquird defect in interleukin-2 production in patients with type I diabetes mellitus, *New Engl. J. Med.*, 1986, 15, 920—925.

WOFSY C. B., MILLS J. — The acquired immune deficiency syndrome, an international health probleme of increasing importance, *Klin. Wochenschr.*, 1984, *62*, 512—522.

* * * — Accelerated decay of glucozo-6-phosphate-dehydrogenaze activity in chronic granulomatous disease, *Pediat. Res.*, 1970, *4*, 5, 405.

* * * — Les allergénes et l'atopie, *Medizinische Prisma*, 1974, 5.

* * * — Chronic granulomatose disease of childhood, *Year Book of Pediatric*, 1970, 4, 72.

* * * — Circulating antibodyes and celular immunity, *Surg. Clin. N Amer.*, 1972, 840, 841.

* * * — Lutte contre le SIDA, OMS Communiqué 9, 25 avril 1986.

* * * — Le SIDA et la secitité du sang et des produits sanguins. Recommandations d'un grupe d'expert, OMS Communiqué 10, 29 avril 1986.

* * * — Recomandations for the nomenclature of humane immunoglobulines, *J. Imunol.*, 1972, 108, 6.